UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1962 N° 59

LA NÉCROSE CORTICALE BILATÉRALE DES REINS CHEZ LE NOURRISSON

(ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE, ÉTIOLOGIQUE ET CLINIQUE)

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine
(Diplôme d'Etat)

présentée et soutenue publiquement le 29 Juin 1962

par

Roberte HAMOUSIN-METREGISTE

Ancien Externe des Hôpitaux

Membres du Jury

MM. SOREL — *Président.*
FABRE J.
BARDIER — *Assesseurs.*
BOUISSOU
PASQUIÉ — *Suppléant.*

TOULOUSE
IMPRIMERIE NAN-MESTRES
21, rue d'Embarthe

1962

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1962 N° 59

LA NÉCROSE CORTICALE BILATÉRALE DES REINS CHEZ LE NOURRISSON

(ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE, ÉTIOLOGIQUE ET CLINIQUE)

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine

(Diplôme d'Etat)

présentée et soutenue publiquement le 29 Juin 1962

par

Roberte HAMOUSIN-METREGISTE

Ancien Externe des Hôpitaux

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Membres du Jury

MM. SOREL — *Président.*

FABRE J.
BARDIER
BOUISSOU — *Assesseurs.*

PASQUIÉ — *Suppléant.*

TOULOUSE
IMPRIMERIE NAN-MESTRES
21, rue d'Embarthe

1962

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN ..... M. LAZORTHES.
1er ASSESSEUR ..... BLANC.
2e ASSESSEUR ..... N
Doyens honoraires ..... MM. GORSE, CALVET, LEFEBVRE, BRUSTIER.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. RIBAUT, VALLOIS, CLERMONT, NANTA, DUCUING, TAPIE, DELAS, RISER, SOULA.

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale	MM. MÉRIEL.	Accouchement et obstétricie sociale	MM. PONTONNIER.
Clinique médicale	GADRAT.	Anatomie	LAZORTHES.
Clinique chirurgicale et gynécologie	FABRE. (P.)	Anatomie appliquée	POULHES.
Clinique chirurgicale et du Cancer	GRIMOUD.	Anatomie pathologique	FABRE (J.).
Clinique chirurgicale et infantile et orthopédie	VIRENQUE.	Bactériologie, hygiène et médecine sociale	ANDRIEU.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	BAZEX.	Chimie biologique	VALDIGUIÉ.
Clinique des maladies de la tuberculose et pathologie interne	MOREL.	Electro-radiologie	MARQUÈS.
Clinique des maladies des voies urinaires	LHEZ.	Embryologie générale	BROUSSY (J.).
Clinique médicale et puériculture	SOREL.	Histologie	BIMES.
Clinique neurologique et psychiatrique	GÉRAUD.	Hydrologie thérapeutique et climatologie	DARNAUD.
Clinique obstétricale	GUILHEM.	Médecine légale et médecine du travail	PLANQUES.
Clinique odonto - stomatologique	N	Médecine sociale	BONHOURE.
Clinique ophtalmologique	CALMETTES.	Parasitologie	BOUISSET.
Clinique O.R.L. et chirurgie maxillo-faciale	CALVET.	Pathologie chirurgicale	DAMBRIN.
Clinique traumatologique des membres	RIEUNAU.	Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL.
Rhumatologie	RUFFIÉ (R.).	Physico-Chimie	AUVERGNAT.
		Physiologie	LAPORTE (Y.).
		Physiologie appliquée et pharmacologie	BAISSET.
		Physique biologique et médicale	BUGNARD.
		Propédeutique médicale	N
		Thérapeutique	DARDENNE.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie générale et comparée	M. COULOUMA.	Pathologie médicale	M. LAPORTE.
		Bactériologie	Mme ENJALBERT.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Biochimie médicale	MM. DOUSTE-BLAZY.	Physique médicale	BRU.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie	MM. BASTIDE.	Parasitologie	MM. RUFFIÉ (J.).
Anatomie pathologique	BOUISSOU.	Pathologie expérimentale	GLEIZES.
Anesthésiologie	LARENG.	Physiologie	MONTASTRUC.
Carcinologie	ESTRADE.	»	BESSOU.
Histologie et embryologie	PLANEL.	Physique médicale	COMMANAY.

AGREGES

Médecine générale	MM. MONNIER.	Chirurgie générale	SARRAZIN.
»	RIBAUT.	Dermatologie et syphiligraphie	DUPRÉ.
»	DELAUDE.	Hydrologie	DENARD.
»	CALAZEL.	Médecine légale	GRÈZES-RUEFF.
»	RASCOL.	Obstétrique	ESPAGNO.
Chirurgie générale	ENJALBERT.	Odontostomatologie	CADENAT (H.).
»	FICAT.	Pédiatrie	BARDIER.
»	PASQUIÉ.		
»	SOUQUET.		

AGREGES LIBRES

Anatomie	MM. THOMAS.	O.R.L.	MM. CLAUX.
Ophtalmologie	DÉODATTI.	Pathologie chirurgicale	DIEULAFÉ.

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique et Cryptogamie	Mme DULUC-MATHOU.	Matière médicale	MM. VINCENT.
Chimie Analytique, Toxicologie et Hygiène industrielle	MM. BOURBON.	Pharmacie chimique et pharmacodynamie	CAUJOLLE.
Chimie pharmaceutique	BLANC.	Pharmacie galénique	STANISLAS.
		Zoologie	M. ROUX.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie ..... M. COUTURIER.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Sciences naturelles ..... Mme CAUJOLLE.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Microbiologie	MM. BREUILLAUD.	Toxicologie	M. BROUSSY (G.).
Sciences Physiques	PITET.		

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire principal	M. ROCHE.	Secrétaire	M. BERRUT.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats
(Délibération en date du 12 mai 1891)

JE DEDIE CE TRAVAIL :

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546525_0003

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

Sa vie de courage, d'abnégation et de labeur, restera à nos yeux un exemple précieux... Elle a consenti pour nous, d'innombrables sacrifices, et nous a sans cesse enveloppée de son affection la plus tendre... Ses encouragements constants nous ont permis d'être en mesure de lui procurer aujourd'hui une joie et une fierté légitimes, infime témoignage de notre profond et indicible amour.

A NOTRE TUTEUR :

MONSIEUR MERCEDES ESPIAND

Professeur de Mathématiques
Officier de l'Ordre des Palmes Académiques

Il a su nous montrer notre voie... ; il nous a toujours témoigné un intérêt paternel. L'admiration et l'affection que nous avons pour lui, sont de celles que les mots ne peuvent traduire.

A MON MARI

A MES FRERES ET SŒURS

Ils n'ont cessé de nous entourer d'une affectueuse sollicitude...

A MES BEAUX-FRERES ET BELLES SŒURS

Avec toute notre affection.

A MES NEVEUX ET NIECES

Avec notre infinie tendresse.

A MA BELLE-MERE

En témoignage de nos sentiments
profondément affectueux.

A TOUTE MA BELLE FAMILLE

A TOUS LES MIENS

A NOTRE MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR RAYMOND SOREL

Professeur de Clinique Médicale Infantile
et de Puériculture
Chevalier de la Légion d'Honneur

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. FABRE

Professeur d'Anatomie Pathologique
Médecin-Assistant d'Anatomie Pathologique des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. BARDIER

Professeur Agrégé de Pédiatrie et de Puériculture
Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. BOUISSOU

Maître de Conférence - Agrégé d'Anatomie Pathologique
Assistant des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. PASQUIE

Professeur Agrégé de Pathologie Chirurgicale
Chirurgien des Hôpitaux

A NOS MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

A NOS CAMARADES D'EXTERNAT
ET DU CERTIFICAT D'ETUDES SPECIALES
DE PEDIATRIE ET DE PUERICULTURE

A TOUS NOS AMIS

AVANT-PROPOS

Nous voulons tout d'abord, exprimer respectueusement nos remerciements, notre gratitude et notre durable attachement, à notre Président de thèse ainsi qu'à tous les membres de notre jury :

notre Maître Monsieur le Professeur SOREL, qui a bien voulu nous accueillir comme externe dans son service, facilitant ainsi notre formation pédiatrique, et nous encourageant à poursuivre une voie vers laquelle nous avions toujours été attirée; au cours des quatre années passées à la Clinique Médicale Infantile, nous avons profité chaque jour de ses conseils éclairés, de sa grande expérience clinique, de sa haute culture; il nous fait aujourd'hui le grand honneur de présider notre jury de thèse; nous lui disons toute notre admiration, pour ses hautes qualités humaines et sa générosité de cœur; — Monsieur le Professeur FABRE, qui, au début de nos études, nous a initiée à l'anatomie pathologique, et nous a suivie depuis avec un intérêt bienveillant; nous le prions de trouver ici un gage de reconnaissance pour la sympathie qu'il nous a toujours témoignée, et l'honneur qu'il nous fait de juger notre travail; — Monsieur le Professeur BARDIER, dont la compétence n'a d'égal que son dynamisme et son esprit sans cesse renouvelé, et qui a dirigé notre préparation du Certificat d'Etudes spéciales de Pédiatrie et de Puériculture; les « réunions du mardi », dont il constitue l'âme, nous ont permis de bénéficier largement, de l'étendue de ses connaissances pratiques et théoriques; nous resterons imprégnée de l'enseignement qu'il nous a prodigué ; — Monsieur le Professeur BOUISSOU qui, tout au long de nos études, n'a cessé d'être pour nous un guide judicieux et amical; il nous a confié un sujet de thèse lui tenant particulièrement à cœur, et, avec un inlassable dévouement, une constante sollicitude, nous a quotidiennement conseillée, nous consacrant une grande partie de son temps; nous lui sommes redevable du chapitre anatomie-pathologique de ce travail ; — Monsieur le Professeur PASQUIE, dont le clair et vivant enseignement nous a familiarisée avec les difficultés de la Pathologie Chirurgicale Infantile.

Nous voulons ensuite remercier tout particulièrement Monsieur le Professeur Yves LAPORTE, professeur de physiologie à la Faculté, dont les conseils bienveillants nous ont été utiles, au cours de nos premières années d'études.

Nous ne pouvons nous dispenser de nommer Monsieur le Docteur Albert PHILIPPE, ancien interne des Hôpitaux de Lille, chef du Service de Pédiatrie de l'« Hôpital Mémorial FRANCE-ETATS-UNIS » de Saint-Lô, sous la direction duquel, nous avons acquis nos toutes premières notions de pratique pédiatrique; nous avons tiré un inestimable profit de son sens clinique aigu, de son inépuisable dévouement, et aussi, des responsabilités effectives qu'il a bien voulu nous laisser assumer; nous ne lui exprimerons jamais assez notre gratitude.

Il nous est encore agréable de dire ici, tout ce que nous devons à MM. les Assistants de la Clinique Médicale Infantile, les Docteurs A. DEGOY et A. DALOUS, à Madame le Docteur J. SALANOVA, chef de Clinique Médicale Infantile, auprès desquels nous avons, tous les jours, enrichi nos connaissances; à Monsieur le Docteur C. REGNIER, ancien chef de Clinique Médicale Infantile, aux côtés duquel nous avons approfondi la pathologie du nourrisson; sa collaboration nous a été très utile, et il a bien voulu mettre à notre disposition le résultat de ses observations de microscopie électronique. Nous les en remercions tous.

Enfin, nous sommes profondément reconnaissante à Madame le Docteur J. FAMILIADES, assistante d'Anatomie Pathologique, de l'aide précieuse et spontanée qu'elle nous a fournie, pour l'élaboration de cette thèse.

Nous nous excusons d'avoir utilisé dans le texte les abréviations suivantes :

N.C.	=	Nécrose corticale
N.C.S.	=	Nécrose corticale symétrique
N.C.R.B.	=	Nécrose corticale rénale bilatérale
Obs.	=	Observation
F	=	Féminin (sexe)
M	=	Masculin (sexe)
P.B.R.	=	Ponction biopsie rénale
B.E.S.	=	Bilan électrolytique sanguin

INTRODUCTION

Le hasard a voulu que trois cas de Nécrose corticale du rein chez des nourrissons aient été hospitalisés dans le service de notre maître, le Professeur SOREL. Ces trois observations ont soulevé bien des problèmes sur le plan clinique, diagnostic et biologique.

Ces trois nourrissons sont morts ; tous les trois ont fait l'objet d'une étude attentive sur le plan anatomique dans le service d'Anatomie Pathologique dirigé par notre maître, le Professeur Jacques FABRE.

Ces deux services, dont une partie des recherches est axée sur la néphrologie, ne pouvaient qu'être intéressés par les questions posées par ces nécroses corticales. C'est le résultat de ces recherches menées en équipe que l'on a bien voulu nous confier dans ce travail inaugural.

En fait, celui-ci n'est qu'un début d'étude sur la nécrose corticale. Nous l'avons centré sur trois chapitres : l'étiologie, la clinique, l'anatomie pathologique. Nous avons laissé de côté l'étude physiopathologique.

Nous avons ainsi voulu, par l'étude exhausive des observations publiées et par leur confrontation avec nos trois cas, connaître par le détail ce qui avait été colligé sur ces trois points. Ceci nous paraissait essentiel avant d'entreprendre un travail expérimental. Cette mise en place, après un travail bibliographique important et le relevé de quarante-neuf observations de nécrose corticale chez le nourrisson, nous paraît capitale quand on se penche sur la multiplicité des faits rapportés, leurs divergences et parfois leurs insuffisances.

Une de nos premières difficultés fut de définir et de limiter ce que l'on entendait par nécrose corticale symétrique des reins.

Après avoir fait une revue de tout ce qui avait été écrit sur ce sujet, nous laissons à la Nécrose corticale symétrique des reins un sens purement descriptif, description à la fois macroscopique et microscopique. *C'est une entité anatomo-*

pathologique caractérisée par une nécrose glomérulaire et tubulaire corticale, plus ou moins importante, toujours bilatérale.

Cette définition explique que nous commencions notre étude par le chapitre d'anatomie pathologique. Nous ne l'abordons cependant qu'après l'examen détaillé clinique et anatomopathologique de nos trois cas et l'étude résumée des différentes observations recueillies.

Nous analysons ensuite les conditions étiologiques entraînant cette atteinte anatomique. Cette revue est brève. Elle a cependant le mérite de démontrer que *la Nécrose corticale succède à de nombreuses affections qui ont toutes en commun le shock*. C'est le shock qui nous semble responsable des lésions rénales. *La Nécrose corticale apparaît donc comme la localisation rénale d'un désordre biologique général.*

Nous consacrerons notre dernière partie à l'étude clinique. *Existe-t-il des signes pathognomoniques de cette entité anatomo-pathologique ?* Parmi les signes du shock peut-on reconnaître d'une manière formelle ceux qui incombent à la nécrose corticale ?

NOS OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Enfant C... Jean-Louis, 3 mois et demi.

Entré le 17 juin 1958 - Mort le 24 juin 1958.

Observation n° 571 - 58.

ANTECEDENTS :

La naissance s'est effectuée, normalement, à terme, l'enfant pesait environ 3 kg.

Il a été nourri au lait Mont Blanc.

A l'âge de 25 jours, Bronchopneumonie, traitée par Antibiotiques.

Par la suite, l'enfant s'est développé normalement.

HISTOIRE DE LA MALADIE :

La maladie a débuté brusquement le *9 juin* par un *syndrome entéritique :*

— diarrhée ; 4 - 5 selles par jour.

Le mardi 10 juin : L'enfant présente des selles striées de sang ; il n'a pas de température, il ne vomit pas. Le traitement est celui d'une entérocolite banale :

— ganidan,
— chloramphenicol,
— caroube,
— ultra-levures.

Le 11 juin : apparition de vomissements, nécessitant Nestargel - Stemetyl.

Le 13 juin : l'état général s'est amélioré, les selles sont plus fermes ; la mère note que les urines sont rosées.

Le 15 juin : la mère s'aperçoit que l'enfant *n'urine pas* (quelques gouttes d'urines rosées s'écoulent par l'urêtre) ; apparition d'une pâleur jaunâtre, d'un discret œdème.

Le 16 juin : Hospitalisation à l'hôpital de Tarbes, où l'on confirme l'Anurie par un sondage.

L'enfant reçoit :

— Sérum glucosé isotonique IV - 1 litre en 24 h.
— Cortancyl 4 mg.
— Novocaïne 8 centimètres cubes.
— Sang Isogroupe 50 cc IV.
— Digitaline : V gouttes.

LES EXAMENS pratiqués à l'entrée montrent :

G. R. = 1 800 000
G. B. = 29 000
L'urée sanguine = 2 g 20.

Le lendemain dans l'après-midi apparaissent deux crises convulsives traitées par :

— largactil 2 mg
— phénergan 2 mg
— gardenal 4 cg
— camphre - cortine - laroscorbine

Les œdèmes périphériques ont augmenté ; dans la soirée du 17 juin, l'enfant est comateux, et il *entre alors dans la nuit du 17 au 18 juin à l'Hôpital de Purpan dans le Service du Professeur SOREL vers 23 h 30 :*

A l'entrée : l'enfant est pâle, le faciès est bouffi, œdématié ; une légère splénomégalie est notée, le coma est vigil.

Poids : 7 kg.

Température : 36° 5.

L'examen hématologique pratiqué en urgence montre :

— *Hématocrite* 18 %
— *Hémoglobine* 57 %
— *Proteines* 60 g
— *Test de Coombs direct :* négatif.
— *Urée sanguine :* 2 g 80 °/₀₀.

On injecte à l'enfant 63 cm³ de purée globulaire.

La fin de nuit est calme.

Le 18 juin : Le malade paraît moins bouffi, moins comateux, *l'anurie* confirmée par deux sondages persiste; survient une petite *gastrite hémorragique.*

— L'urée sanguine = 2,85 °/₀₀.

— *Formule et numération sanguine :*

Globules rouges	:	2 990 000
Globules blancs	:	22 000
Plaquettes	:	128 000
Hémoglobine	:	51 %
Valeur globulaire	:	0,87 %
Polyneutrophiles	:	49
Lymphocytes	:	47
Monocytes	:	8

— Protéines : 60 g.

— Test de Coombs : négatif.

— Bilirubine : totale = 120 mg
indirecte = 5 mg

Le 19 juin : Il présente des vomissements fécaloïdes sanglants. Les selles sont noires, pâteuses avec des mucosités sanglantes. On pense à une anurie réflexe liée à une cause chirurgicale en raison des antécédents digestifs. La bouillie barytée semblant montrer un volvulus gastrique, une laparotomie exploratrice pratiquée, reste blanche ; l'état de l'enfant n'a pas permis une exploration rénale.

Le 20 juin : Persistance des vomissements sanglants, du melaena,

Numération :

Globules rouges	:	2 750 000
Globules blancs	:	15 500
Hémoglobine	:	52 %
Plaquettes	:	65 600

— Urée sanguine : 4 g 40.

— Bilan électrolytique : hyponatrémie.

Traitement :

200 cc. de lactate de sodium.
+ sérum glucosé.
+ lavements aux résinés.

Le même jour émission de quelques centimètres cubes d'urines. *L'Examen du culot :*

— purée de germes,
— 1 - 5 leucocytes par champs.

Dans la gorge : Staphylocoque pur.

Bilans électrolytiques et hématologiques

DATES (mois de juin)	16	17	18	20	21	23	24
Na + (m. eq/l)		124	128	120	124		108
K + (m. eq/l)		5,25	5,25	5,75	6		5,75
Cl		85	89	97	94		72
Electrolytes totaux		270	275		280		280
Résistivité . ..		75	73	67	73		74
Proteines		43	42	39	33		53
Réserve alcaline..				64	25		35
Urée	2 g 20	2 g 80	2 g 85	4 g 40	4 g 35		7 g
Hématocrite ..		18 %				15 %	
Hématies	1.800.000	2.990.000		2.750.000	2.390.000	1.240.000	
Leucocytes . ..	29.000	22.200		15.500			
Plaquettes . . .		128.000		65.600	62.400	70.400	

Le 21 juin : L'enfant est toujours subcomateux. Les selles sont vertes et glaireuses ; les vomissements fécaloïdes persistent, et l'aspiration gastrique ramène un liquide brunâtre très abondant.

— Diurèse : 2 cm³.

— Numération : 2 390 000 globules rouges.
62 400 plaquettes.

— Urée sanguine : 4 g 35

— Bilan électrolytique : hyperkaliémie.

Traitement : même que le jour précédent.

+ 10 cc de sang.

+ 10 cc de plasma.

Un lavement de résines.

Le 22 juin :

— enfant cireux, inconscient,

— mêmes signes digestifs (aspiration gastrique ++ 300 cc de liquide brunâtre),

— émission d'une goutte d'urine.

Traitement : identique.

Le 23 juin : Le tableau clinique demeure inchangé. Emission de 2 cm³ d'urines. Apparition de mouvements convulsifs.

— TA $\begin{matrix} 7 \\ < \\ 3 \end{matrix}$

— *Numération :*

Globules rouges	:	1 240 000
Plaquettes	:	70 400
Hématocrite	:	15 %
Valeur globulaire	:	1

Traitement : identique.

Réalimentation par huit biberons de 40 g de Gallia sec bleu.

Le 24 juin : même tableau clinique.

Syndrome hémorragique : apparition de saignements aux points d'injection, lèvres saignotantes. Ascension thermique à 38° le matin.

— Bilan électrolytique : hypochlorémie,
hypokaliémie,
chute de la Réserve alcaline.

— Urée : 7 g.

Aggravation progressive de l'état général, l'enfant est dyspnéique, très encombré ; il meurt dans la nuit du 24 juin vers 23 heures.

Compte rendu nécropsique

Congestion intense des muqueuses de l'estomac, du grêle et du colon avec de multiples petites hémorragies en nappe.

Le foie est très congestif.

Les reins de volume et de consistance normaux pèsent 25 g chacun. La décapsulation est facile. Leur surface est marbrée avec des alternances de zones hémorragiques et de taches jaune clair.

A la coupe, on retrouve cet aspect en peau de léopard, uniquement localisé à la corticale, fait de stries et taches hémorragiques sur un fond jaune pâle. Le rein droit paraît moins lésé que le rein gauche.

La médullaire est congestive.

Les colonnes de Bertin sont striées d'hémorragies.

Le pédicule vasculaire est normal.

L'uretère et la vessie sont normaux.

EXAMEN MICROSPOPIQUE

Le foie et la rate sont très congestifs. Discrète stéatose hépatique et hyperplasie modérée des cellules de Kupffer.

Surrénales normales.

Poumons : zones d'alvéolite œdémateuse et catarrhale.

Cœur : normal.

Reins : Le parenchyme rénal est le siège de lésions nécrotico-hémorragiques étendues et diffuses à gauche, plus fragmentaires et localisées à droite.

Faible grossissement :

Une mince bande de parenchyme rénal sous capsulaire est relativement indemne, de même qu'une bande juxta-médullaire. Les colonnes de Bertin paraissent peu lésées.

Dans le rein droit, de larges plages de parenchyme, situées entre les zones de nécrose, semblent apparemment saines.

Fort grossissement :

1° *La corticale*

[ ] Les zones de nécrose

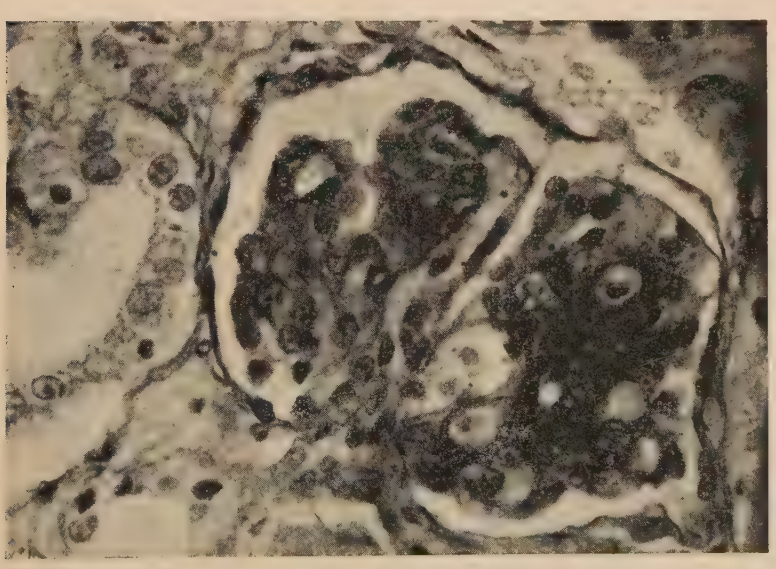
Zones de nécroses de coagulation avec homogénéisation des cellules de tubes et de glomérules, tissu interstitiel et vaisseaux sont inclus dans cette nécrose massive.

Alternant avec ces plages de nécrose, des zones d'infarcissement localisé, avec stase glomérulaire interne, importante érythrodiapédèse avec passage du sang dans la chambre glomérulaire et les tubes, hémorragies interstitielles.

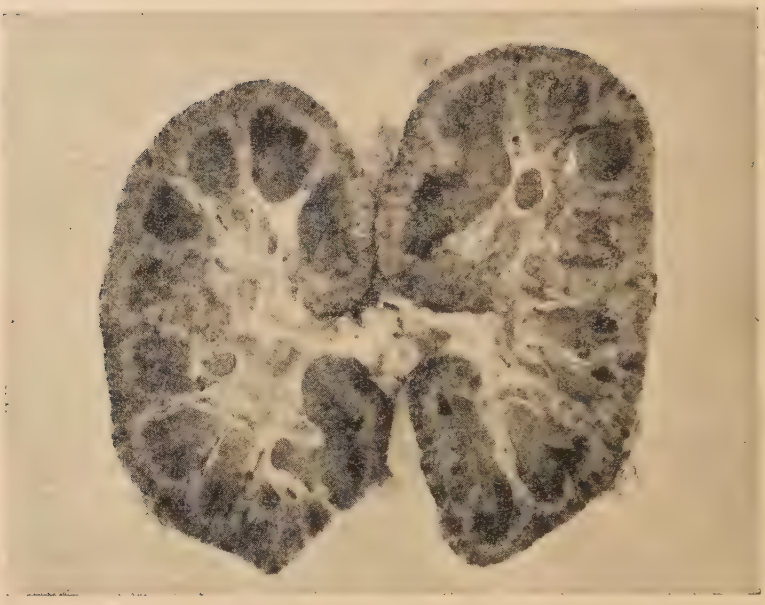
[ ] En dehors des zones de nécrose

L'examen au fort grossissement montre que presque tous les glomérules sont le siège de lésions touchant soit la totalité du floculus, soit une à deux anses.

La membrane basale est irrégulièrement épaissie et d'aspect feuilleté. Les cellules endothéliales présentent des sièges de dégénérescence. Parfois même les anses peuvent être totalement déshabitées. Certaines contiennent des petites boules hyalines, paraissent libres dans la lumière, d'autres des dépôts



Obs. 1 : Dans un zone épargnée par la nécrose, détails de l'atteinte glomérulaire : légère prolifération de cellules épithéliales et mésangiales, anses déshabitées, épaississement fibrillaire de la basale. Tubes dilatés mais non nécrotiques.



Obs. 1 : Aspect macroscopique de la nécrose corticale en tache. Stries hémorragiques sur un cortex décoloré. Quelques hémorragies dans la médullaire.

Obs. 1 : Cortex à un faible grossissement. Zones de nécrose dans le 1/3 supérieur de la corticale.

fibrinoïdes plus ou moins importants, pouvant se confondre avec une nécrose des parois des capillaires. Ces dépôts intra-vasculaires se continuent souvent jusque dans l'artériole afférente.

Les cellules épithéliales sont normales, parfois augmentées en nombre et groupées en couronne autour du floculus.

La capsule de Bowman est normale. Pas de réaction cellulaire.

Les tubes sont souvent dilatés, ils contiennent de très nombreux cylindres hyalins.

Les vaisseaux sont peu lésés : les artérioles afférentes correspondant aux glomérules très lésés contiennent souvent des dépôts intra-vasculaires mais elles ne présentent pas de nécrose de leur paroi. On note seulement, de même que dans les artérioles intertubulaires et interlobulaires, un œdème sous-intimal avec turgescence des cellules endothéliales.

Les artères de plus gros calibre sont normales.

2° *La médullaire*

Dans la partie supérieure des pyramides, quelques hémorragies interstitielles, ayant entraîné une nécrose tubulaire. En dehors de ces zones, les tubes sont dilatés ou normaux. Ils contiennent de très nombreux cylindres hyalins.

EN RESUME, il s'agit d'un nourrisson de trois mois et demi dont les antécédents ont révélé une Broncho-Pneumonie à l'âge de trois semaines, qui a présenté un syndrome de gastro-entérite aiguë, avec diarrhée très prolongée sans déshydratation massive et une anurie totale. Le tableau clinique était constitué par des œdèmes, des crises convulsives, une diathèse hémorragique, bref un syndrome néphroanémique. L'enfant est mort au quinzième jour de sa maladie, au quatorzième jour de son anurie, en dépit du traitement symptômatique.

Le diagnostic de Nécrose corticale n'a été porté qu'à l'examen nécropsique qui a montré une nécrose corticale bilatérale des reins, étendue et diffuse à gauche, plus fragmentaire et localisée à droite. Une discrète stéatose hépatique, des zones d'alvéolite catarrhale et œdémateuse au niveau des poumons s'ajoutaient aux lésions rénales.

OBSERVATION N° 2

Enfant D... Thérèse, 8 mois.

Entrée le 30 juin 1959 - Décédée le 1er juillet 1959.

Observation 625-59.

ANTECEDENTS :

Naissance prématurée après 7 mois et demi de gestation ; poids de naissance : 2 kg 700.

Le développement de l'enfant a été normal jusqu'ici ; aucun antécédent pathologique n'a été noté.

HISTOIRE DE LA MALADIE :

La maladie débute brusquement le *27 juin 1959* par de la diarrhée avec vomissements, état subfébrile, agitation.

Le 28 juin : L'état de l'enfant est inchangé, et même s'est très légèrement aggravé.

— Les vomissements sont plus fréquents, bilieux,

— La diarrhée glaireuse avec des selles teintées de sang.

Le 29 juin : La température est à 38°5, des crises convulsives d'abord localisées, puis généralisées apparaissent. On s'aperçoit que l'enfant n'a pas uriné, et l'hospitalisation a lieu ce même jour *à l'Hôpital de Montauban.*

A l'entrée : on constate

— une anurie totale,

— une température à 37° 5,

— une urée sanguine à 1 g.

Le traitement mis en œuvre est le suivant :

PERFUSION : 800 cc pour les 24 heures,

— sérum glucosé,
— sérum salé,
— chophytol,
— Pénicilline,
— Xylocaïne,
— Gardenal : 0,04 g,
— infiltrations du pédicule rénal.

Le 29 au soir : la température s'élève brusquement à 39°5, les vomissements sont sanglants, les crises convulsives reprennent. L'anurie persiste.

Devant tous ces signes, l'enfant est alors hospitalisé le 30 juin vers 12 heures dans le *Service de Clinique Médicale Infantile du Professeur Sorel.*

A l'entrée :

Très importante altération de l'état général, état de choc sévère. La température est alors à 37°2.

On note un œdème généralisé, des crises de contracture hypertonique.

L'Anurie est totale (le sondage ramène 1 cm³ d'urines très fortement hémorragiques).

En présence de ce tableau, un bilan biologique est demandé et le diagnostic de thrombose cérébrale est porté.

Dans l'intervalle, l'enfant reçoit le traitement suivant.

— Sérum glucosé hypertonique 200 cm³
— Insuline : 5 U
— Scurocaine : 20 cm³
— Héparine : 75 mg.
— Terramycine : 40 mg.

Divers examens paracliniques sont pratiqués :

— Le L.R.C. est normal.

— Il n'y a pas d'épanchements sous duraux.

— *Numération et formule :*

- Globules rouges		4 080 000
- Globules blancs	:	50 000
- Polynucléaires neutrophiles	:	60
- Lymphocytes	:	30
- Monocytes	:	9
- Myelocytes	:	1

— Protidémie : 45 g

— Azotémie : 1 g 70

Devant ces résultats, on évoque alors la possibilité d'une anurie de cause vasculaire et en particulier d'une nécrose corticale. L'héparinisation est aussitôt arrêtée.

Sur le plan clinique très rapidement apparaissent :

— des crises convulsives surtout localisées à droite,

— une accentuation du météorisme abdominal,

— un coma profond d'installation rapide.

De plus survient un syndrome hémorragique au niveau des points de ponction (très vraisemblablement dû à l'héparinisation et traité aussitôt par du sulfate de Protamine.

Dans la soirée, l'état général continue à s'aggraver et le décès se produit 19 heures après l'hospitalisation dans un tableau de coma et de collapsus cardio-vasculaire terminal.

Compte rendu nécropsique

Nous n'avons malheureusement pas pu pratiquer une autopsie complète. Seul les deux reins ont été prélevés en totalité. Une biopsie hépatique a été faite.

MACROSCOPIE

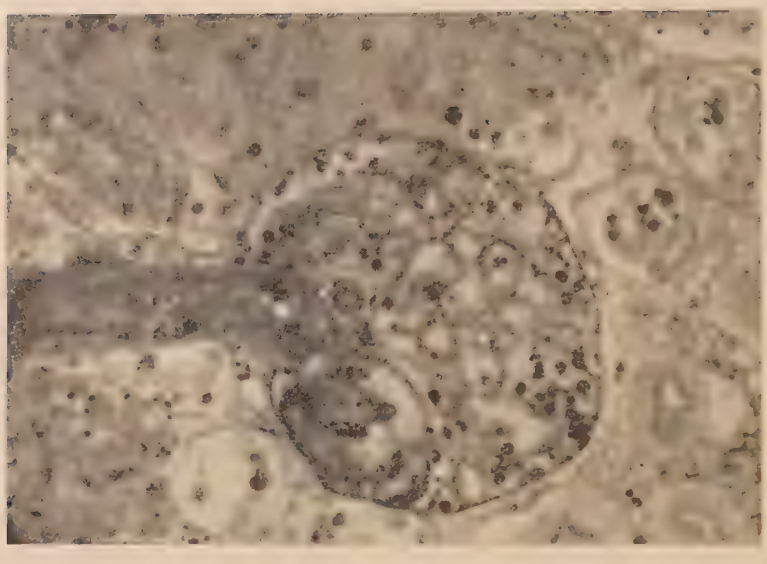
Les deux reins présentent un aspect identique : taille et consistance normales, décapsulation facile. La surface est très pâle, ponctuée de tâches hémorragiques.

A la coupe, lésions corticales diffuses et symétriques : la superficie entière du cortex, à l'exception d'une petite bande juxtamédullaire, est jaune pâle, striée d'hémorragies. Les colonnes de Bertin sont congestives, la médullaire est normale.

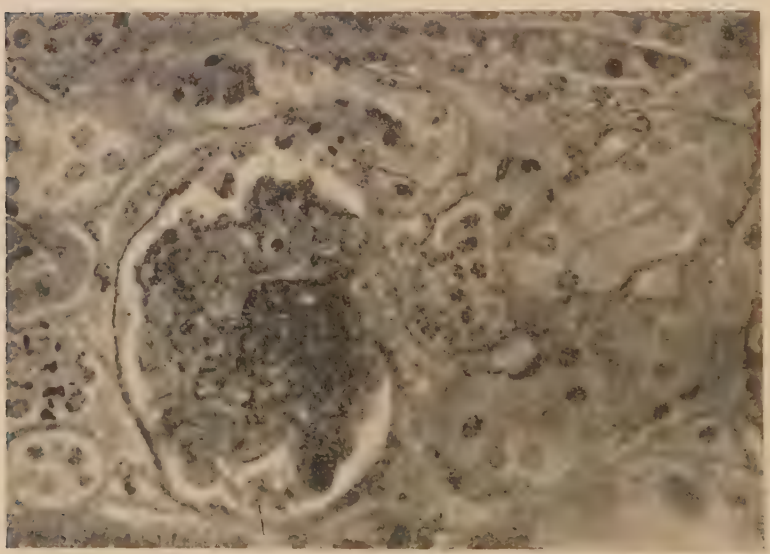
MICROSCOPIE

Foie : très discrète stéatose.

Reins : FAIBLE GROSSISSEMENT : les lésions nécrotiques sont confluentes, touchant la presque totalité du cortex. La zone sous capulaire n'est pas épargnée. Seule une mince bande juxtamédullaire, ainsi que les colonnes de Bertin, échappent à la nécrose.



Obs. 2 : Zone de nécrose. Noter la nécrose des tubes surtout du glomérule avec dépôt fibrinoïde intrafloculaire se propageant à l'artériole afférente.



Obs. 2 : A la limite d'une zone de nécrose, les tubes sont relativement conservés mais l'on note une nécrose glomérulaire importante avec dépôt fibrinoïde dans des anses floculaires.

Fort grossissement :

1° *La Corticale*

a) Zones de nécrose

Alternance de zones de nécrose de coagulation massive, lésant tous les éléments du parenchyme rénal, et de zones nécrotico-hémorragiques où prédominent des hémorragies glomérulaires, tubulaires, interstitielles.

Très important infiltrat de polynucléaires.

b) Zones apparemment saines.

Les glomérules sont congestifs. Les basales sont irrégulièrement épaissies. Certaines anses sont le siège d'une nécrose fibrinoïde, se propageant aux artérioles afférentes. Ces anses sont vides d'éléments cellulaires ou contiennent quelques débris nécrotiques.

Légère hypercellularité portant sur les cellules épithéliales.

Pas de réaction capsulaire.

Les tubes ont leurs lumières cachées par des cylindres hyalins.

Toutes les artérioles de petit calibre ont un aspect identique ; œdème, turgescence cellulaire. Quelques rares dépôts hyalins intrapariétaux.

2° *La Médullaire*

Quelques tubes sont dilatés.
Nombreux cylindres hyalins.
Pas de nécrose.

EN RESUME : Enfant prématurée (2 kg 700) sans aucun antécédent pathologique ayant présenté à huit mois une gastro-entérite sévère, une anurie totale et immédiate ; l'évolution a été foudroyante, et le décès est survenu au quatrième jour de la maladie.

L'examen nécropsique a révélé une nécrose corticale bilatérale des reins occupant la presque totalité du cortex, associée à une stéatose hépatique.

Si les œdèmes peuvent être mis sur le compte d'une hyperhydratation intempestive (800 cm^3 chez un enfant totalement anurique), il est difficile de préciser le mécanisme exact des phénomènes neurologiques présentés par l'enfant (œdème cérébral vraisemblable, mais aussi syndrome hémorragique diffus).

OBSERVATION N° 3

Enfant Jean-Marie A..., 8 mois.

Entré le 23 juillet 1961 — mort le 12 août 1961 — Observation n° 1213/61.

Motif de l'hospitalisation : anurie.

ANTECEDENTS

La naissance s'est effectuée normalement à terme ; l'enfant pesait 4 kg 120 ; il a été nourri au lait Guigoz jusqu'à l'âge de trois mois, puis au lait de vache. La croissance et le développement psycho-moteur ont été normaux.

Aucun antécédent pathologique n'est à mentionner.

Du point de vue héréditaire : les parents sont en bonne santé. Une sœur de 14 ans est encéphalopathe.

HISTOIRE DE LA MALADIE

La maladie a débuté le *8 juillet*, soit 15 jours avant son hospitalisation par une diarrhée isolée apparemment banale, traitée d'une façon purement symptomatique.

Le 16 juillet, soit 8 jours plus tard, le tableau clinique s'aggrave rapidement. Brutalement la diarrhée s'accentue, des vomissements apparaissent, une température à 38°, 38°5 s'installe. On prescrit Hexacycline (sirop) un régime, des ferments lactiques.

Cinq jours s'écoulent marqués par une aggravation progressive des différents symptômes.

Le 21 juillet : existent une deshydratation modérée et une oligurie extrême, cette dernière ayant débuté la veille.

L'enfant est alors hospitalisé à *l'Hôpital de Mazamet*.

Les troubles digestifs sont au second plan, une otite moyenne est paracentésée, une anurie totale est confirmée

par le sondage. Les examens biologiques révèlent :

— une anémie à 2 700 000 globules rouges,

— une azotémie à 3,60 g $^0/_{00}$,

— et surtout d'importants désordres électrolytiques :

- hyponatrémie,
- hypokaliémie.

Le 23 juillet, l'enfant est *transféré à l'hôpital de Purpan, dans le Service du Professeur SOREL* au troisième jour de son anurie.

A l'entrée, c'est un bel enfant de morphologie normale, pesant 10 kg 200. Ce qui frappe d'emblée, c'est une pâleur généralisée, un faciès légèrement bouffi, un état d'obnubilation net, entrecoupé de crises paroxystiques d'agitation.

A l'examen :

— L'abdomen est normal, les fosses lombaires sont libres,

— Il existe un écoulement sero-hémorragique de l'oreille droite,

— La température est à 37°2,

— L'auscultation cardiaque met en évidence une tachycardie.

— La tension artérielle est à 13,5 — 7.

— Au fond d'œil, on observe des petites hémorragies avec un léger flou papillaire.

— Le sondage ne ramène pas d'urines.

Sur le plan biologique :

— Azotémie : 4,95 g $^0/_{00}$

— Hypotonie plasmatique (par hémodilution) avec acidose,

— Hyperkaliémie nette (5,2 m. eq).

Sur le plan hématologique :

— Anémie normochrome à 1 800 000 globules rouges,

— Leucocytose à 21 300 (70 % de Polynucléaires neutrophiles),

— Plaquettes : 224 000.

— Il n'y a pas de signes d'hémolyse.

— Le médullogramme est normal.

Un staphylocoque doré pathogène est retrouvé au prélèvement de gorge.

Au total, ce nourrisson présentait un tableau *d'Insuffisance rénale aiguë,* avec une anurie importante dont il importait de savoir l'origine.

Le mode évolutif, les antécédents rendaient improbable une hypoplasie rénale ; l'absence de gros reins écartait une thrombose des veines rénales ; le manque de purpura, de syndrome hémolytique faisait rejeter une Microangiopathie thrombotique. Restaient donc une thrombose glomérulaire et une nécrose corticale.

L'urgence thérapeutique n'a pas permis de pousser plus avant les investigations cliniques, une séance *d'épuration par rein artificiel* fut décidée le 24 juillet, c'est-à-dire le lendemain de l'hospitalisation.

Cette épuration extra-rénale a été pratiquée dans le Service de *Clinique Médicale du Professeur MERIEL,* au moyen de l'appareil de Kolff-Watschinger ou Twincoil. On sait que le principe de cet appareil repose sur deux bobines fonctionnant en parallèles dissociables, préfabriquées et ne servant que pour une seule dialyse. Chaque bobine est formée de deux tubes de cellulose entourée d'une armature en filin de verre et enroulée autour d'un cylindre central. Le sang circule dans ces deux tubes de cellulose. Le liquide de dialyse est pompé à travers les mailles de l'armature en filin de verre. Chaque tube mesure environ 10,75 m. La surface filtrante est de 19 000 cm. La clearance uréique de cet appareil varie en fonction du débit de la circulation extra-corporelle, du poids du sujet et de l'azotémie initiale. Elle est généralement comprise entre 100 à 300 cm^3 par minute permettant de retirer plus de 70 g d'urée au cours d'une dialyse de 6 heures.

On peut exclure une moitié de rein artificiel en court-circuitant l'une des deux bobines. C'est ce qui a été réalisé chez notre malade où seule la bobine inférieure a été utilisée.

L'enfant a été placé durant toute la dialyse sur un pèse-bébé, afin de suivre les variations pondérales. La tension était contrôlée au moyen d'un tensiomètre électronique, l'Electrocardiogramme était installé en permanence.

La première séance d'épuration fut donc réalisée ; elle dura trois heures trente minutes ; l'azotémie qui était à 5 g initialement tombait en fin de dialyse à 0,60 g, la T.A. passait de 13,5/7 à 6/2.

Une amélioration très nette fut constatée après la première dialyse.

ÉVOLUTION BIOLOGIQUE ET

DATES	24 JUIL.	25	26	27	28	29	30	31	1 août
Diurèse	0 (dialyse)		Gouttes d'urines	Quelques cm3	4 cm3	(dialyse)	7 cm3	22 cm3	70 cm3
Na+ (meq/1)	138	136	137	137	136	140		140	135
K+ »	5,2	4,3	3,6	3,5	3,3	3,2		3,6	3,1
CL— »	90	91	87	86	86	89		86	96
R. A. (vol. %)	20	37	43	46	33	35		45	46
Résistivité	70	69	69	70	69	69		68	67
Elect. totaux	295	290	295	295	290	295		300	305
Protides (gr. p 200)	53	47	46	49	50	49		50	49
Hématocrite				20 %	22 %	20 %		34 %	31 %
Urée (sang) (g/litre)	4,95	1,50	1,80	2,45	1,95	2,10	1,45	1,65	2,15
Urée (après dialyse)	0,95					0,70			
Urée (urines)									6,25
Hématies	1.870.000	3.840.000		2.730.000	2.300.000			4.740.000	
Leucocytes	21.300	24.600		16.200	8.300			32.200	
Plaquettes		160.000		118.000	132.000			76.800	

HÉMATOLOGIQUE (observation N° 3)

2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
15 cm3	76 cm3 (dialyse)	40 cm3	90 cm3	90 cm3	100 m3	150 cm3	180 cm3	210 cm3	130 cm3	
132	135	139	144		142	142	140	135	146	130
2,8	2,7	2,8	3,4		2,8	3,1	3	2,6	2,6	2,6
91	88	93	93		102	103	103	107	110	100
38	35	41	39		42	44	37	38	36	32
67	67	68	58		68	67	68	68	68	68
305	305	305	305		305	305	305	315	315	320
51	52	53	55		53	53	55	62	67	68
30 %	26 %	22 %	16 %		18 %	20 %	22 %	24 %	25 %	29 %
2,05	2,20	0,80	1,05	1,25	1,30	1,40	1,55	1,55	1,85	1,65
	0,50									
8,50	8,50	5 g	4,75	5 g	7,25	9,25	11,50	10,75	11	13,50
4.290.000	2.790.000	2.880.000			2.580.000		3.390.000			
14.000	18.000	5.400			11.800		9.600			
85.600	86.000	72.000	96.000		108.800		217.000			

Le 25 juillet : après une radiographie Standard, *une Ponction Biopsie du Rein droit* fut pratiquée, au lendemain de la dialyse. Cette ponction se passa sans le moindre incident, et ramena un échantillon parfaitement interprétable qui permit de porter le diagnostic de *nécrose corticale :*

— Dans le fragment biopsé seule une mince zone sous corticale est respectée, mais les vaisseaux sont très congestifs.

— Tout le reste de la corticale est le siège d'une nécrose de coagulation massive (tubes, glomérules, et tissu interstitiel sont atteints de la même manière). On note de plus une importante congestion des capillaires glomérulaires et des capillaires intertubulaires. Les hématies ont subi une hémolyse (sang laqué), il y a quelques raptus vasculaires.

— La zone médullaire intéressée par le prélèvement ne présente pas d'atteinte tubulaire, on note simplement la présence de quelques cylindres et la congestion de quelques vaisseaux avec sang laqué. Il n'y a pas d'hyperplasie conjonctive — pas d'infiltrat.

Malgré le pronostic fatal de cette affection chez le nourrisson et sachant la généralisation corticale quasi constante du processus de nécrose, la poursuite du *traitement* intégral fut décidé.

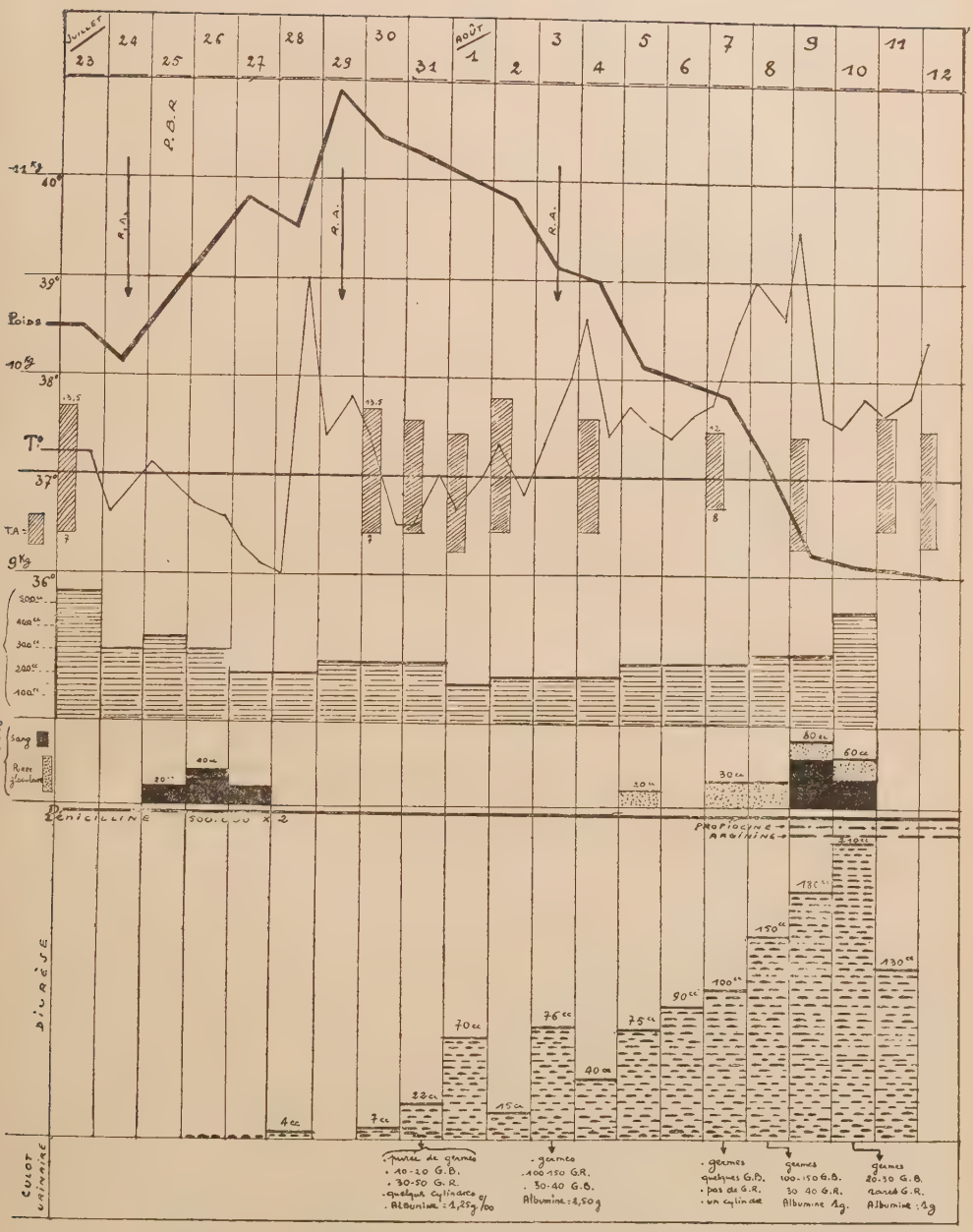
L'enfant fut maintenu en perfusion intra-veineuse constante, les liquides de perfusion étaient du glucose hypertonique à 30 ou 40 %, du lactate de Na demi molaire, des globules déplasmatisés. Enfin un traitement antibiotique par la Pénicilline fut institué dès l'entrée.

Le 27 juillet : l'état général était meilleur. L'enfant était plus coloré. Quelques gouttes d'urines rougeâtres apparurent.

Le 29 juillet: devant la réascension progressive de l'azotémie, et la persistance de cette anurie presque complète, *une deuxième dialyse* fut pratiquée. Cette séance d'épuration fut notablement compliquée par l'apparition le jour même, d'un syndrome hémorragique diffus. Celui-ci permit seulement une héparinisation régionale et non générale, comme le veut habituellement toute épuration par rein artificiel.

Cette dialyse dura deux heures et ramena l'azotémie de 2 g 45 à 0 g 70 ; la tension artérielle de 21-10 à 13-8.

Après cette deuxième épuration, on observa encore une incontestable amélioration de l'état général, et des signes biologiques.



EVOLUTION CLINIQUE DE NOTRE OBSERVATION N° 3

ABREVIATIONS : R.A. : Rein Artificiel.
G.B. : Globules Blancs.
G.R. : Globules Rouges.
P.B.R. : Ponction Biopsie Rénale.
T.A. : Tension Artérielle.

L'obnubilation disparut, la courbe pondérale tendait à décroître (après une surcharge liquidienne accidentelle au cours de la deuxième dialyse). Cependant on nota :

— l'apparition de *chocs à répétitions,* se caractérisant par de la pâleur, de la cyanose, et surtout des clochers thermiques à 40°, témoins sans doute d'un état infectieux latent (un staphylocoque avait été retrouvé au prélèvement pharyngé à l'entrée, et fut retrouvé plusieurs fois associé au B. pyocyanique dans le pus d'un hématome brachial en un point de dénudation, dans les examens de selles).

— l'apparition de crises d'agitation au cours desquelles l'enfant paraissait manifestement souffrir.

Sur le plan digestif : les vomissements et la diarrhée vont persister plus ou moins atténués durant toute l'évolution, avec des crises de distension abdominale.

Une hépatomégalie s'installe dès le huitième jour. L'alimentation tentée au lait Pennac à partir du 1er août est très difficile du fait des vomissements.

Sur le plan cardiovasculaire : Aucun signe de décompensation cardiaque, mais une hypertension artérielle permanente à 12-8 en moyenne, abaissée transitoirement au cours des dialyses.

Sur le plan hématologique : L'anémie se répare au fur et à mesure des transfusions de globules déplasmatisés. Par contre le syndrome hémorragique persiste, avec hypoplaquettose.

Enfin et surtout, *les signes rénaux* s'améliorent. Dès le *30 juillet,* la diurèse a repris progressivement, sous forme d'urines rougeâtres, très hématuriques. Un culot urinaire pratiqué le 30 juillet montre :

— globules rouges 30 - 50.
— leucocytes 10 - 20.
— quelques cylindres.
— nombreux germes.
Albuminurie : 1 g 25.

Le 3 août, l'urée sanguine est à 2 g 20. On décide alors une *troisième séance d'épuration extra-rénale.* Elle dure trois heures et ramène alors l'azotémie de 2 g 20 à 0 g 50 ; la tension artérielle de 13 - 7 à 9 - 6.

Dès lors, la diurèse croit progressivement pour atteindre *90 cm³* le 6 août, *210 cm³* le 11 août.

Parallèlement l'azotémie se stabilise entre 1 g 50 et 2 g, l'ionogramme demeure normal ; l'urée urinaire voit sa concentration augmenter lentement et atteindre 11 g par litre le 11 août.

Par contre, il est impossible en dépit des tentatives variées et répétées d'alimenter correctement l'enfant par voie buccale.

Les phénomènes de choc surviennent presque quotidiennement, accompagnés de tremblements ; la diarrhée continue glaireuse, noirâtre ; la pâleur tend à réapparaître ; l'hépatomégalie s'accentue.

Le traitement est toujours le même ; cependant à partir du 8 août sont ajoutées de la propiocine, de l'arginine.

Le 12 août, 23 jours après le début de l'anurie, l'état général s'aggrave brutalement, des troubles respiratoires importants : dyspnée, cyanose apparaissent, un état subcomateux survient, puis des crises convulsives, un collapsus cardiovasculaire irréversible, une hypothermie et le décès survient le 12 août au soir, en dépit de tentatives désespérées de réanimation.

Compte rendu nécropsique

La nécropsie n'a pu être complète ; le cerveau n'a pu être prélevé.

MACROSCOPIE :

Examen viscéral thoraco-abdominal : pas d'anomalie.

Cœur : R.A.S.

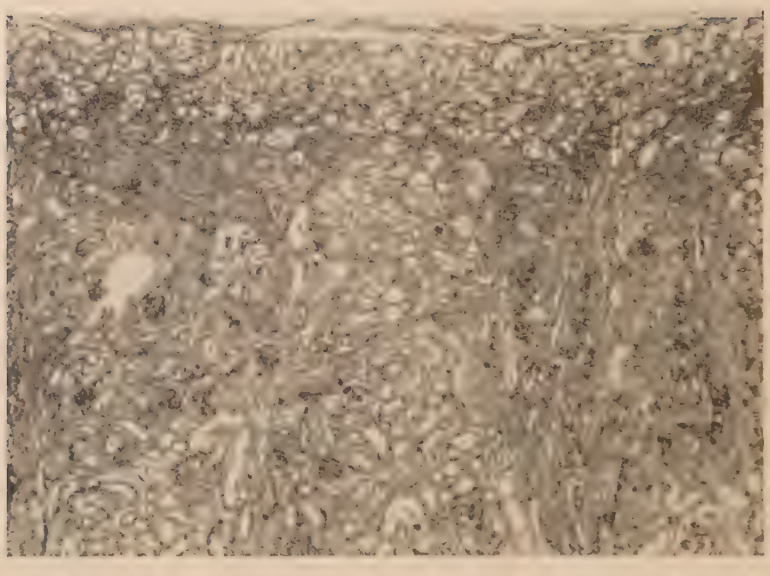
Poumons : Aspect congestif ; à la coupe, lésions de broncho-pneumonie.

Foie : stéatose.

Rate, intestins : normaux.

Reins : 40 g. Les reins sont bosselés, avec quelques rares incisions. Ils se décapsulent facilement. Décapsulés, ils présentent quelques zones blanchâtres.

A la coupe, la zone corticale est par place blanchâtre (sclérose). Quelques stries hémorragiques y sont notées, la zone médullaire paraît normale, à part quelques suffusions hémorragiques.



Obs. 3 : Cortex avec bandes sclérose : cicatrisation rapide du processus nécrotique. Noter l'intégrité de la zone sous-scapulaire.

Obs. 3 : Détail d'une zone de sclérose. 3 glomérules sont encore reconnaissables. Ils n'ont plus qu'un squelette scléreux; quelques tubes sont encore conservés.

MICROSCOPIE :

Poumons : Broncho-pneumonie avec d'importants foyers d'alvéolite suppurée entraînant par place une destruction des parois alvéolaires.

Foie : Stéatose massive. Pas de lésions vasculaires. Pas d'infarctus.

Rate : Corpuscules de Malpighi atrophiés. Congestion très importante des cordons de Bilroth. Nombreux dépôts de pigments sanguins.

Cœur : Normal.

Reins :

Etude de plusieurs prélèvements dans la corticale et la médullaire en divers points.

Colorations utilisées : Hemalun éosine, Trichrome de Masson, Hodgkiss-MacManus, Réticuline de Wilder, Fuschine basique pour la coloration des fibres élastiques.

Les deux reins sont atteints de la même manière.

A) CORTICALE

a) Zone sous corticale

Intégrité de cette zone sur tous les fragments examinés. Simple congestion des vaisseaux.

b) Zone moyenne

Alternance de zones de sclérose et de zones présentant des lésions plus ou moins importantes.

1° *Zones de sclérose*

Occupent environ les deux dixièmes du parenchyme rénal. C'est une sclérose totale dense, occupant la région moyenne de la corticale disposée en bandes parallèles au cortex ou en flaques plus ou moins perpendiculaires à celui-ci. Cette sclérose touche tous les constituants parenchymateux.

Glomérules :

La plupart sont en pain à cacheter sans aucune structure fonctionnelle.

Certains présentent des lésions de sclérose moins prononcées : la touffe glomérulaire est scléreuse, mais il persiste quelques anses contenant des hématies non lysées. Cette touffe scléreuse n'occupe pas la totalité de la chambre glomérulaire. Elle est séparée de la capsule par un espace contenant parfois des hématies absolument normales. Cet espace est bordé par des cellules endothéliales de la membrane basale glomérulaire souvent hyperplasiées, et par des cellules épithéliales bordant la zone floculaire scléreuse.

Tubes :

Ils sont devenus rares, remplacés par la sclérose ; ceux qui persistent sont ectasiés et remplis de cylindres granuleux.

Tissu intertitiel :

Hyperplasié, scléreux et homogène.

Vaisseaux :

Les artérioles afférentes et efférentes ont leur paroi épaissie (réaction seconde à la sclérose interstitielle), les capillaires sont très congestifs et bourrés d'hématies normales. Artères arquées et interlobulaires normales.

Les parties scléreuses n'ont pas de limites nettes et se continuent insensiblement avec le reste du parenchyme.

2° *Entre les zones de sclérose*

— Atteinte glomérulaire d'intensité variable : congestion, épaississement de la membrane basale, fibrose de quelques anses avec réaction capsulaire plus ou moins importante,

— Congestion des vaisseaux : capillaires intertubulaires et glomérulaires.

— Tubes dilatés contenant des cylindres granuleux. Quelques tubulorrhexis.

— Sclérose plus ou moins importante du tissu interstitiel.

Ces lésions sont plus ou moins intriquées, elles évoquent le tableau des néphrites subaiguës évoluant vers la chronicité.

c) Colonnes de Bertin

Pas de zones de sclérose mais une hyperplasie diffuse du tissu interstitiel.

Pas de pains à cacheter. Glomérules congestifs. Hypercellularité épithéliale. Quelques scléroses parcellaires.

Les tubes sont normaux, parfois leur lumière est rétrécie.

Congestion nette des vaisseaux intertubulaires.
Pas d'altérations des artérioles.

B) *MEDULLAIRE*

Densification légère du tissu conjonctif intertubulaire.

Tubes parfois dilatés, parfois collabés. Quelques-uns contiennent des cylindres hyalins et granuleux.

Congestion importante des vaisseaux.

EN CONCLUSION

Les deux reins présentent des lésions identiques avec :

— zones de sclérose non systématisées succédant à une atteinte totale de tous les constituants rénaux ;

— parties encore fonctionnelles mais lésées évoluant vers le tableau histologique d'une sclérose rénale progressive.

En résumé, nourrisson de 8 mois jusque-là, en parfaite santé, ayant présenté un épisode diarrhéique banal. Huit jours après, aggravation brusque de la diarrhée qui s'accompagne de vomissement et d'oligurie. Une anurie se constitue au 13e jour. Sur le plan clinique, léger œdème de la face, discrète, élévation de la tension artérielle, anémie, syndrome infectieux avec leucocytose importante. Ces signes font évoquer une nécrose corticale qui est confirmée par la ponction biopsie rénale. Trois épurations extra-rénales par rein artificiel amènent une amélioration des signes cliniques et biologiques, permettent une reprise de la diurèse et maintiennent l'enfant en survie jusqu'au 23e jour, date à laquelle l'état général s'aggrave brusquement amenant le décès au moment même où on pouvait espérer la reprise définitive des fonctions rénales.

Les lésions histologiques révélées par la P.B.R. montraient une nécrose de coagulation massive. L'examen né-

cropique a montré des zones de fibrose et de sclérose disséminées dans le cortex. Les lésions observées évoluaient vers la sclérose rénale progressive. En outre, existaient une stéatose hépatique et au niveau des poumons des foyers bronchopneumoniques.

Une telle observation impose *quelques commentaires.*

Il s'agit sans nul doute d'une observation privilégiée dont on ne retrouve pas d'équivalent dans la littérature mondiale. Il n'existe pas à notre connaissance de nourrisson d'âge inférieur ou égal à 8 mois ayant eu une nécrose corticale bilatérale prouvée, anatomiquement de son vivant, dont l'évolution se soit prolongée 23 jours après le début de l'anurie grâce à *3 épurations extra-rénales par rein artificiel,* dont la diurèse, enfin, ait repris d'une manière valable.

Quelle a été, en particulier, la cause exacte du décès, alors que tout sur le plan urinaire pouvait laisser entrevoir une évolution favorable ? Il est certain que l'état infectieux si fréquent dans l'évolution des insuffisances rénales aiguës prolongées a joué un rôle indiscutable, ne fut-ce que par sa traduction pulmonaire.

Il est non moins certain que les désordres métaboliques, la rétention des produits de déchet du catabolisme protidique, la stéatose hépatique progressive ont eu une influence défavorable, aggravée encore par l'extrême difficulté de reprendre une alimentation buccale valable. Il est vraisemblable que ces différents mécanismes ont interféré, et peut-être en se catalysant, ont provoqué l'exitus.

Bien que l'importance des lésions cicatricielles faisait peser une très lourde hypothèque sur l'avenir fonctionnel Rénal, il n'en demeure pas moins que l'on doit pouvoir raisonnablement espérer dans des cas histologiques moins sévères, une guérison valable.

LES OBSERVATIONS RECUEILLIES DANS LA LITTÉRATURE

(rapportées sous forme de tableaux)

a) Tableaux cliniques

Auteurs et Dates	Age et sexe	Circonstances de début	Manifestations Cliniques	Urines	Sang	Bactériologie	Traitement	Evolution
1949 Campbell et Henderson Obs. : N° 3	5 mois et demi F	Pharyngite Gastro-entérite	Diarrhée Vomissements Œdèmes Myoclonies	Anurie	Urée : 0,26 gr. °/₀₀		Sulfaguanidine Perfusion IV Pénicilline	Hématémèses et méléna, déshydratation Mort en 36 h.
1949 Campbell et Henderson Obs. : N° 4	9 semaines M	Vomissements Diarrhée	Œdèmes Cyanose Hyperthermie Hépatomégalie	Anurie au 16e jour		B. Proteus et Enterocoques dans les urines	Sulfadiazine Vitamines B Plasma Serum glucosé IV	Distension abdominale, ictère Mort le 17e jour
1951 Smith et Muirhead	1 mois M	Diarrhée						Mort le 8e jour
1951 Zuelzer Obs. : N° 1	5 jours M	Diarrhée	Déshydratation Somnolence Cyanose-hématémèses	Anurie	Urée = 0,75 g % CO^2 = 5,6 mg Leucocytose	Staphylocoque doré dans les cultures du sang, des sécrétions post-mortem	Sulfadiazine Sérum glucosé et salé Plasma	Distension abdominale état de choc Mort en 2 jours (36 h. après l'entrée)
1951 Zuelzer Obs. : N° 2	12 heures (sexe non précisé)	Maladie hémolytique neonatale	Vomissements Distension abdominale	Anurie le 4e jour			Sulfadiazine Transfusions Sérum glucosé - O^2	Etat de choc Mort le 5e jour
1951 Zuelzer Obs. : N° 3	3 mois M	Diarrhée Vomissements	Mélœna Déshydratation Cyanose (due à une cardiopathie congénitale)				Sulfadiazine Pénicilline Sérum glucosé Digitaline	Cyanose extrême Mort en 16 h.
1951 Zuelzer Obs. : N° 4	7 mois M	Invagination intestinale, choc post-opératoire	Distension Abdominale Cyanose				Transfusions O^2 Perfusions	Mort en 30 h.
1951 Zuelzer Obs. : N° 5	7 mois M	Otite gauche Staphylococcies multiples	Coma Vomissements Hépatosplénomégalie	Oligurie Albumine Hématies Leucocytes	Leucocytose	Staphylocoque doré pathogène (culture du sang post mortem)	Sulfadiazine	Mort en 4 jours
1951 Zuelzer Obs. : N° 6	1 mois et demi F	Diarrhée	Hépatomégalie Hématémèses Mélœna	Normales au début oligurie le dernier jour	Leucocytose	Escherichia Coli (culture du sang post mortem)	Sulfadiazine Pénicilline Perfusions	Ictère le 8e jour Mort au 10e jour

Auteurs et Dates	Age et sexe	Circonstances de début	Manifestations Cliniques	Urines	Sang	Bactériologie	Traitement	Evolution
1951 Zuelzer Obs. : N° 7	2 jours M (prématuré)	Intervention pour imperforation anale, déshydratation 5 jours après l'intervention	Déshydratation persistante	Albumine Leucocytes	Urée = 0,16 g °/₀₀		Sulfadiazine Transfusions Perfusions	Mort au 18e jour
1951 Zuelzer Obs. : N° 8	1 mois et demi M	Hyperthermie Diarrhée (pyelilite 2 semaines auparavant)	Crises de cyanose (pneumopathie, hépatomégalie)	Albumine Cylindres granuleux, puis anurie			O2 — Transfusions Sérum glucosé et salé — Sulfadiazine	Persistance de la diarrhée - Œdème Mort en 3 jours
1951 Zuelzer Obs. : N° 9	1 jour (sexe non précisé)	Anoxie Néonatale	Cyanose Convulsions Hyperthermie				O2 Sulfadiazine	Mort en 8 h.
1951 Zuelzer Obs. : N° 10	2 mois (sexe non précisé	Morsure de rat à 5 semaines ayant nécessité antibiotiques et antitoxine tétanique	Hypotrophie Diarrhée	Albumine Cylindres hématies et leucocytes pendant 2 semaines	Urée peu élevée Acidose		Sulfadiazine Perfusion	Cyanose brutale Mort le 31e jour
1952- Sheehan et Moore Obs. : N° 69	7 mois F	Diarrhée Anémie hémolytique	Ictère	Hématuries, puis anurie 48 h. avant la mort	Urée = 5 gr			Mort au 2e jour
1952 Sheehan et Moore Obs. : N° 70	7 mois M	Vomissements Diarrhée		Anurie pendant 9 jours, puis reprise de la diurèse (jusqu'à 300 cc un jour	Urée = 3 gr			Mort au 34e jour, après le début de l'anurie
1954 Powler	12 mois M	Pâleur Diarrhée Pharyngite	Melœna, pétéchies Hépatomégalie œdème palpébral		Anémie Leucocytose	Staphylocoque doré dans les selles	Transfusions	Vomissements incoercibles Broncho-pneumonie Mort le 8e jour
1955 Lelong Obs. : N° 1	5 mois M	Diarrhée Vomissements	Convulsions Somnolence	Anurie d'emblée. Le 16e j. émission de quelques cc d'urines noirâtres	Leucocytose Urée = 2 g, 90 RA = 21 vol. Anémie		Perfusion IV Exsanguino transfusions, décapsulation rénale le 13e jour	Collapsus vasculaire Mort le 19e jour

Auteurs et Dates	Age et sexe	Circonstances de début	Manifestations Cliniques	Urines	Sang	Bactériologie	Traitement	Evolution
1955 Lelong Obs. : N° 2	18 jours (prématuré)	Diarrhée	Coma Déshydratation Cyanose Mélœna	Anurie	Leucocytose	Staphylocoque doré au niveau d'une bulle de pemphigus	Antibiotiques Plasma Sérum glucosé et salé	Pas d'amélioration de l'état général Mort en quelques heures
1955 Lelong Obs. : N° 3	2 mois M	Diarrhée modérée Vomissements répétés	Convulsions Somnolence	Nombreuses hématies, quelques cylindres, quelqes leucocytes	Calcémie = 0,70 °/₀₀	Staphylocoque et escherichia coli dans les urines	Sulfaguanidine Gardénal, calcium Sérum glucosé et salé	Syncope mortelle au 4e jour.
1955 Lelong Obs. : N° 4	7 mois et demi M	Diarrhée	Convulsions	Anurie du 2e j. au 8e jour reprise de la diurèse après la 2e exsanguino transfusion	Urée = 1,85 Urée → 5 g, 20 Leucocytose	Escherichia Coli $0_{m}B_{4}$ (coproculture)	Sulfaguanidine Antibiotiques Perfusions 4 exanguino-transfusions	Œdème aigu pulmonaire Mort au 18e de l'anurie
1955 Gasser et Gautier Obs. : N° 2	2 mois F	Rhume infectieux Diarrhée Pâleur	Œdèmes Convulsions	Anurie complète	Urée élevée Anémie		Transfusions	
1955 Gasser et Gautier Obs. : N° 3	7 mois F	Vomissements	Hématémèses Purpura Hémiparésie Œdèmes	Oligurie à la fin de la 3e semaine	Urée élevée Acidose		Antibiotiques ACTH Perfusions Exsanguino-Transfusions	Anémie hémolytique Hémorragie profuse Mort le 30e jour
1955 Gasser et Gautier Obs. : N° 4	13 mois F	Otite Pleuro-pneumonie	Œdèmes Vomissements Hémorragies	Oligurie puis anurie au 2e jour	Urée élevée Acidose Hyperkalémie		Pénicilline Exanguino-transfusions	Convulsions Mort le 12e jour
1955 Gasser et Gautier Obs. : N° 5	14 mois M	Pleuro-pneumonie	Coma Convulsions	Anurie	Anémie Leucocytose		Exsanguino-transfusions - Antibiotiques - ACTH	Mort le 4e jour
1956 Kernohan et Morrison	17 jours M	Vomissements Diarrhée 10 jours auparavant opéré pour sténose du pylore	Vomissements Diarrhées ++ Hypotrophie				Perfusions Transfusions	Hématémèses Mort à 3 mois et demi

Auteurs et Dates	Age et sexe	Circonstances de début	Manifestations Cliniques	Urines	Sang	Bactériologie	Traitement	Evolution
1956 Gasper et Shulman	6 mois M	Favisme (intoxiqué par le lait de sa mère)	Pâleur Hépatomégalie. Coma.	Hématurie le 1er jour Anurie le 2e jour	Anémie Leucocytose Urée = 2 g 76.		Transfusions	Mort le 8e jour
1956 Mirghani Ali Youssif	3 semaines M	Anoxie néonatale	Atelectasie. Distension abdominale, pâleur, hyperthermie, hépatomégalie.	Oligurie. Hématurie	Anémie Leucocytose		Antibiotiques	Cyanose extrême, pétéchies sur le front, détresse respiratoire. Mort au 2e jour.
1957 Gautier Obs. : N° 12	8 mois F	Diarrhée Vomissements Convulsions	Coma Œdème Hépatosplénomégalie.	Oligurie	Urée = 0,27 Acidose Hyperkaliémie		Antibiotiques Transfusions Cortisone dialyse péritonéale	Anémie hémolytique. Hématémèses et Mélaena Mort au 10e jour.
1957 Gautier Obs. : N° 13	3 mois et demi F	Diarrhée Vomissements	Etat génér. grave Tachypnée Hepatosplenomegalie	Cylindres Oligurie Hématies	Urée : 0,17 Hyperkaliémie		Transfusions Antibiotiques A.C.T.H.	Anémie hémolytique. Mort au 3e jour.
1957 Engelhart	18 mois F	Diarrhée Vomissements	Pâleur, Apathie Pétéchies Hépatomégalie.	Albuminurie Hématuries Leucocyturie	Anémie Leucocytose		Transfusions	Hémorragies, Coma, Anémie hémolytique. Mort au 14e jour.
1958 Royer et Habib	6 mois F	Vomissements Diarrhée Convulsions	Syndrome hémorragique. Œdème palpébral Agitation.	Anurie	Urée = 2 g 45 → 3 g 80	Coccigram + dans les selles	Perfusions Antibiotiques Gardénal	Hémorragies, Anémie hémolytque. Troubles de la conscience. Mort au 3e jour.
1958 Hitzig et Gautier	15 mois M	Agammaglobulinémie Vaccin DTT	Crise hymolytique qq h. après le vaccin	Anurie le 2e jour	Anémie			Mort le 15e jour.
1958 Steiner et Vecsei	4 mois (sexe non précisé)	Vomissements Diarrhée Mastoïdite	Déshydratation Hépatomégalie Œdèmes Pétéchies	Oligurie puis anurie	Urée élevée Anémie Leucocytose	Escherichia Coli O111 B4	Antibiotiques Cortisone Exsanguino transfusions	Hématémèses et mélaena. Mort au 6e jour après le début de l'oligurie). Anémie hémolytique.
1959 Eskeland et Skogrand Obs. : N° 1	9 mois F	Hyperthermie Diarrhée	Mélaena Œdèmes Convulsions	Anurie, puis reprise de la diurèse après la 72e heure (oligurie, hématurie)	Urée = 1 g 30 → 4 g Anémie Leucocytose		Antibiotiques Transfusions Perfusions	Faiblesse progressive. Mort 30 jours après le début de la maladie.

Auteurs et Dates	Age et sexe	Circonstances de début	Manifestations Cliniques	Urines	Sang	Bactériologie	Traitement	Evolution
1959 Eskeland Skogrand Obs. N° 2	1 jour M	Atrésie œsophagienne opérée.	Etat général très mauvais après l'opération	Anurie				Mort au 3e jour.
1960 Wells-Margolin Obs N° 20	10 mois F	Diarrhée (microcéphalie).	Déshydratation Hyperthermie.					Mort au 3e jour.
1960 Verger et Martin	3 jours F (prématuré)	Anoxie néonatale	Sclérème Inconscience.	Oligurie Albuminurie	Urée = 2 g 40	Staphylocoque doré et Escherichia Coli dans les urines.		Mort.
1961 Bernstein et Meyer Obs N° 1	7 heures F	Souffrance fœtale (éclampsie maternelle).	Pâleur Somnolence Hypotonie. Dyspnée.	Anurie probable			Transfusions	Etat de choc (mort rapide)
1961 Bernstein et Meyer Obs. N° 2	31 heures M	Hernie diaphragmatique opérée à la 8e heure.	Cyanose Somnolence Dyspnée	Anurie probable			Transfusions	Hémorragie post-opératoire généralisée due à un surdosage d'héparine. Mort à la 31e heure.
1961 Bernstein et Meyer Obs. N° 4	1 jour F	Anoxie néonatale.	Cyanose - dyspnée - syndrome hémorragique - râles pulmonaires	Hématurie Anurie terminale				Hématétèses et méloena. Détresse respiratoire. Ictère. Mort à la 26e h.
1961 Bernstein et Meyer Obs. N° 5	4 jours F	Souffrance fœtale (éclampsie maternelle césarienne).	Cyanose Léthargie Dyspnée Râles pulmonaires	Hématuries	Urée = 0,75 °/00			Distension abdominale. Détresse respiratoire. Mort au 4e jour.
1961 Bernstein et Meyer Obs. N° 7	1 jour M post-maturité	Iso immunisation - A.O.	Pâleur et cyanose - Hyporeflexie - Bruits du cœur faibles.	Anurie			Transfusions	Détresse respiratoire à la 10e h. Mort à la 39e h.
1961 Bersntein et Meyer Obs. N° 8	1 jour F	Anoxie néonatale.	Bradyspnée pâleur et cyanose - hypotonie - hyporeflexie	Anurie			Transfusions	Persistance de l'hypotonie. Détresse respiratoire. Mort à la 32e h.
1961 Bernstein et Meyer Obs. N° 9	15 heures M	Anoxie néonatale (prématurité)	Pâleur Cyanose Hypopnée.	Hématurie				Hypotonie Apnée Mort à la 15e h.

Auteurs et Dates	Age et sexe	Circonstances de début	Manifestations Cliniques	Urines	Sang	Bactériologie	Traitement	Evolution
1961 Bernstein et Meyer Obs. N° 10	4 jours F	Aspiration de liquide amniotique.	Cyanose Areflexie Dyspnée Léger ictère	Hématurie			Transfusions	Hépatomégalie Gros cœur Apnée Mort au 4e jour.
1961 Bernstein et Meyer Obs. N° 11	1 jour (sexe non précisé)	Anoxie néonatale (présentation de la face).	Hyporeflexie Râles pulmonaires Pétéchies Hyperthermie	Hématurie	Urée = 0,60 g °/₀₀	Escherichia Coli dans le sang.		Méningite Mort à la 36e h.
NOS OBSERVATIONS (1)								
Obs. N° 1	3 mois et demi M	Diarrhée Vomissements	Œdèmes, coma Hémorragies digestives	Anurie d'emblée, puis au 13e jour émission de quelques cc d'urines.	Urée = 2 g 20 → 7 g Anémie	Staphylocoque doré dans la gorge.	Antibiotiques Cortancyl Transfusions Novocaïne	Crises convulsives Syndrome hémorragique. Mort au 15e jour.
Obs. N° 2	8 mois F	Diarrhée Vomissements	Crises convulsives Hématémèses	Anurie	Leucocytose Urée = 1 g 70 Hyperkalémie		Héparine Antibiotiques	Coma Syndrome hémorragique. Mort au 4e jour.
Obs. N° 3	8 mois M	Otite Diarrhée Vomissements	Obnubilation Hépatomégalie Distension abdominale Persistance de la diarrhée	Oligurie puis anurie, puis reprise de la diurèse.	Anémie, leucocytose, urée = 3 g 60 → 4 g 95 hyperkalémie Acidose	Staphylocoque doré dans la gorge, dans le pus d'un hématome brachial.	Antibiotiques Transfusions Perfusions Dialyses extra-rénales.	Etats de chocs répétés - hyperthermie - convulsions - collapsus cardio-vasculaire. Mort au 23e jour.

(1) - Nous avons cru utile de résumer ici nos observations.

b) Tableaux anatomo-pathologiques

AUTEURS	LESIONS ANATOMOPATHOLOGIQUES
1949 CAMPBELL et HENDERSON Obs. N° 3 5 mois 1/2 - F	MACROSCOPIE : reins augmentés de volume. A la coupe : taches hémorragiques dans la médullaire et la corticale. MICROSCOPIE : Au niveau du cortex, nécrose tubulaire en plages, engorgement et thrombose glomérulaire avec dépôts de fibrine. Pas de nécrose au niveau de la médullaire. LESIONS ASSOCIEES (non précisées).
1949 CAMPBELL et HENDERSON Obs. 4 9 semaine - M	MACROSCOPIE : reins modérément augmentés de volume. A la coupe : taches pétéchiales éparses dans un cortex pâle. MICROSCOPIE : congestion, dilatation capillaire avec dépôt de fibrine, par endroits nécrose de coagulation récente ; petites hémorragies et œdème de la corticale. LESIONS ASSOCIEES : petites zones de nécrose focale au niveau du foie; petites hémorragies de la muqueuse intestinale; broncho-pneumonie de la base pulmonaire.
1951 SMITH et MUIRHEAD 1 mois - M	Cité par Lelong : lésions anatomo-pathologiques non précisées.
1951 ZUELZER et Coll. Obs. N° 1 5 jours - M	MACROSCOPIE: reins augmentés de volume, mous. A la coupe : zones d'aspect hémorragiques sur un cortex jaune. MICROSCOPIE : nécrose presque uniforme de tous les éléments corticaux. LESIONS ASSOCIEES : otite moyenne droite. Thrombose et artérite des vaisseaux du mesentère et de l'intestin grêle.
1951 ZUELZER Obs. N° 2 12 heures (sexe non précisé)	MACROSCOPIE : reins mous, bruns-jaunâtres, avec des stries hémorragiques dans la partie profonde du cortex. MICROSCOPIE : même aspect que le cas précédent, mais fine zone bordante intacte à la périphérie. Engorgement maximum et dilatation frappante des anses capillaires; nécrose précoce. LESIONS ASSOCIEES : nécrose focale hépatique.
1951 ZUELZER Obs. N° 3 3 mois - M	MACROSCOPIE : reins très augmentés de volume; aspect marbré du cortex dû aux taches hémorragiques sur un fond gris pâle. MICROSCOPIE : aires de nécrose avancée, largement étendues et confluentes de tous les éléments corticaux. LESIONS ASSOCIEES : œdème et congestion des poumons, du foie. C.I.V. et transposition des gros vaisseaux.

AUTEURS	LESIONS ANATOMOPATHOLOGIQUES
1951 ZUELZER Obs. N° 4 7 mois - M	MACROSCOPIE : reins flasques sans aucune autre anomalie. MICROSCOPIE : nécrose tubulaire avancée en aires étendues et confluentes - hémorragie périartérielle, dilatation ou rupture des glomérules - nécrose précoce. LESIONS ASSOCIEES : gangrène cœcale à l'endroit de l'invagination - hémorragies focales de la muqueuse gastrique, de la partie distale du colon.
1951 ZUELZER Obs. N° 5 7 mois - F	MACROSCOPIE : reins violet foncé, très augmentés de volume. A la coupe : petites zones hémorragiques éparpillées, dans le cortex. MICROSCOPIQUE : nécrose corticale quasi complète, lésions vasculaires très importantes : nécrose de l'intima et de la média; dépôts de fibrine et thrombi plaquettaires dans la lumière. LESIONS ASSOCIEES : foie et rate hypertrophiés - otite moyenne purulente.
1951 ZUELZER Obs. N° 6 1 mois 1/2 F	MACROSCOPIE : pas d'anomalie apparente des reins. MICROSCOPIE : nécrose confluente extensive, hémorragies en taches à travers le cortex. LESIONS ASSOCIEES : « Pneumatosis » de l'intestin avec hémorragies des parois de voisinage, modification inflammatoire aiguë des trajets portes.
1951 ZUELZER Obs. N° 7 2 jours - M (prématuré)	MACROSCOPIE : pas d'anomalie apparente des reins. MICROSCOPIE : nécrose confluente extensive, hémorragies en taches à travers le cortex. LESIONS ASSOCIEES : « Pneumatosis » de l'intestin avec hémorragies des parois de voisinage, modification inflammatoire aiguë des trajets portes.
1951 ZUELZER Obs. N° 8 1 mois 1/2 - M	MACROSCOPIE : aspect normal. MICROSCOPIE : mêmes lésions histologiques que le cas 7. LESIONS ASSOCIEES : Pneumonie.
1951 ZUELZER Obs. N° 9 1 jour (sexe non précisé)	MACROSCOPIE : à la coupe : cortex pâle et médullaire engorgée. MICROSCOPIE : nécrose corticale récente de tous les éléments du cortex, à l'exclusion d'une mince bande superficielle. LESIONS ASSOCIEES : Atélectasie pulmonaire. Congestion du cerveau et des viscères abdominaux.
1951 ZUELZER Obs. N° 10 2 mois (sexe non précisé)	MACROSCOPIE : reins très pâles de volume normal. MICROSCOPIE : nécrose étendue de tous les tubes du cortex. Image suggérant une régénération; pas de lésions vasculaires visibles. LESIONS ASSOCIEES : Pneumonie hypostatique - hémorragies sous arachmoïdiennes.

AUTEURS	LESIONS ANATOMOPATHOLOGIQUES
1952 SHEEHAN et MOORE Obs. N° 69 7 mois - F	MACROSCOPIE : nécrose focale confluente. MICROSCOPIE : nécrose étendue à tout le cortex, mais lésions d'âge différent, dans la moitié intérieure du cortex, lésions paraissant guéries : vieille thrombose glomérulaire avec nécrose partielle, tubes dilatés en voie de régénération. Dans la moitié extérieure : Nécrose corticale focale, confluente, d'âge plus récent. LESIONS ASSOCIEES : non précisées.
1952 SHEEHAN et MOORE Obs. N° 70 7 mois - M	MACROSCOPIE : nécrose flocale confluente. MICROSCOPIE : Nécrose focale confluente dans la partie la plus cicatricielle et hypertrophie glomérulaire. Nécrose très avancée. LESIONS ASSOCIEES : non précisées.
1954 FOWLER 12 mois - M	MACROSCOPIE : reins augmentés de volume, surface bosselée; taches rouges de grosseur variable à leur surface. A la coupe : piqueté jaune et hémorragique dans le cortex. MICROSCOPIE : zones de nécrose disséminées dans plus de la moitié du cortex; nécrose massive intéressant tous les éléments du cortex, hémorragie interstitielle, dépôts de fibrine dans les artérioles interlobulaires. LESIONS ASSOCIEES : liquide dans le péritoine, la plèvre, le péricarde. Broncho-pneumonie; muqueuse intestinale œdematiée, hyperplasie médullaire.
1955 LELONG et COLL Obs. N° 1 5 mois - M	MACROSCOPIE : rein de volume normal. A la coupe : aspect marbré de la corticale. MICROSCOPIE : nécrose de la partie moyenne de la corticale, où tubes et glomérules sont homogénéisées. Nodules de nécrose d'âge différent. Infiltration hémorragique des vaisseaux autour des zones de nécrose. LESIONS ASSOCIEES : infarcissement et nécrose de la cortico-surénale.
1955 LELONG Obs. N° 2 18 jours (prématuré) M	MACROSCOPIE : taches sombres intéressant électivement la moitié externe de la corticale. MICROSCOPIE : nécrose segmentaire de la partie moyenne de la corticale; nécrose de coagulation avec homogénéisation des cellules des tubes et nucléolyse. Congestion glomérulaire, pas de thrombose vasculaire. LESIONS ASSOCIEES : phénomènes hémorragiques disséminés dans le tube digestif et dans le cerveau.

AUTEURS	LESIONS ANATOMOPATHOLOGIQUES
1955 LELONG Obs. N° 3 2 mois - M	MACROSCOPIE : reins de volume et d'aspect normal. A la coupe : congestion intense de la corticale, aspect clair de la médullaire. MICROSCOPIE : Lésions diffuses et symétriques de nécrose corticale au stade initial (stade dit d'infarcissement). Vasodilatation considérable des artérioles afférentes et capillaires du floculus et de toute la périphérie du cortex. LESIONS ASSOCIEES : territoires congestifs à prédominance veineuses au niveau de l'encéphale et de l'intestin grêle.
1955 LELONG Obs. N° 4 7 mois 1/2 - M	Pas d'examen anatomique. (Diagnostic basé sur la clinique).
1955 GASSER et GAUTIER Obs. N° 2 2 mois - F	MACROSCOPIE : non précisée. MICROSCOPIE : nécrose bilatérale du cortex rénal. Infarcissement hémorragique des glomérules. Nécroses tubulaires nombreuses. LESIONS ASSOCIEES : hémorragies disséminées au niveau des muqueuses, de la moëlle, du cerveau.
1955 GASSER et GAUTIER Obs. N° 3 7 mois - F	MACROSCOPIE : non précisée. MICROSCOPIE : nécrose et infarcissement de la corticale. LESIONS ASSOCIEES : microangiopathie thrombotique généralisée type Symmers.
1955 GASSER et GAUTIER Obs. N° 4 13 mois - F	MACROSCOPIE : non précisée. MICROSCOPIE : nécrose quasi complète du cortex avec thrombose vasculaire. LESIONS ASSOCIEES : zone d'infarctus dans les foyers broncho-pneumoniques. Abcès périrénal.
1955 GASSER et GAUTIER Obs. N° 5 14 mois - M	MACROSCOPIE : non précisée. MICROSCOPIE : glomérulo-nécrose, nécrose tubulaire massive. LESIONS ASSOCIEES : abcès du poumon - hémorragies multiples.
1956 KERNOHAN et MORISSON 17 jours - M	MACROSCOPIE : reins non augmentés de volume, d'aspect congestionné et marbré. MICROSCOPIE : nécrose corticale s'étendant jusqu'à la capsule; nécrose des parois vasculaires; matériel fibrinoïde dans la lumière des vaisseaux, autour des zones de nécrose. LESIONS ASSOCIEES : œdème pulmonaire - ectopie pancréatique.

AUTEURS	LESIONS ANATOMOPATHOLOGIQUES
1956 GASPER et SHULMAN 6 mois - M	MACROSCOPIE : quelques pétéchies sur la surface des reins - A la coupe : cortex jaune pâle. MICROSCOPIE : nécrose de la quasi totalité du cortex, respectant une mince zone sous capsulaire et juxta médullaire, nécrose récente, au niveau des glomérules. Thrombi dans la lumière des vaisseaux, congestion des zones périphériques. LESIONS ASSOCIEES : pétéchies sur le péricarde.
1956 MIRGHANI YOUSSIF Ali 8 semaines - M	MACROSCOPIE : reins globuleux, hémorragies sous capsulaires extensives. A la coupe : reins mous de couleur rouge pourpre. MICROSCOPIE : nécrose extensive de tout le cortex, pas de thrombose vasculaire. LESIONS ASSOCIEES : atelectasie; hémorragies sous capsulaires au niveau du thymus; pétéchies sur la muqueuse gastrique, muqueuse vésicale nécrotique, hémorragique.
1957 GAUTIER Obs. N° 12 8 mois - F	MACROSCOPIE : non précisée. MICROSCOPIE : nécrose corticale bilatérale massive. LESIONS ASSOCIEES : ulcère du duodénum; broncho pneumonie; œdème cérébral; dégénérescence graisseuse du foie et du myocarde.
1957 GAUTIER Obs. N° 13 3 mois 1/2 - F	MACROSCOPIE : non précisée. MICROSCOPIE : nécrose corticale en petits foyers. LESIONS ASSOCIEES : œdème cérébral; hémosidérose des organes hématopoïétiques - dilatation cardiaque.
1957 ENGELHART 18 mois - F	MACROSCOPIE : surface des reins ponctuée de taches rouge foncé. A la coupe : taches rouges et traînées rouges. MICROSCOPIE : nécrose corticale. Thrombi vasculaires. LESIONS ASSOCIEES : quelques thrombi dans la peau hémosiderose hepatosplénique.
1958 ROYER et HABIB 6 mois - F	MACROSCOPIE : non précisée. MICROSCOPIE : nombreuses zones de nécrose de la corticale avec extension de la nécrose aux tubes de la médullaire, nécrose des artérioles afférentes. Thrombose fibrinoïde des capillaires glomérulaires. LESIONS ASSOCIEES : hémosiderose hépatosplénique.
1958 HITZIG et GAUTIER 15 mois - M	MACROSCOPIE : non précisée. MICROSCOPIE : nécrose corticale bilatérale. Nombreux thrombi dans le cortex rénal. LESIONS ASSOCIEES : nécrose au niveau du cœur, de la rate. Lésions hémorragiques disséminées.

AUTEURS	LESIONS ANATOMOPATHOLOGIQUES
1958 STEINER et VECSEI 4 mois (sexe non précisé)	MACROSCOPIE : reins légèrement augmentés de volume (poids 170 g.) - surface bosselée. A la coupe : taches jaunes et rouges disséminées dans le cortex. MICROSCOPIE : nécrose focale, s'étendant par endroits à presque tout le cortex, intéressant tous les éléments; dilatation des tubes et des glomérules dans la partie juxta-médullaire. LESIONS ASSOCIEES : anémie des organes - œdème cérébral. Atelectasie pulmonaire - congestion des espaces portes.
1959 ESKELAND et SKOCRAND Obs. N° 1 9 mois - F	MACROSCOPIE : reins d'apparence bosselée, parsemés de taches grises et brunes. A la coupe : cortex aminci avec des zones grises et des zones sombres. MICROSCOPIE : nécrose complète de presque tous les éléments du cortex, à l'exclusion d'une zone sous capsulaire et juxta médullaire - signes de régénération, au niveau de quelques tubules. LESIONS ASSOCIEES : dégénérescence graisseuse du foie - Broncho-pneumonie.
1959 ESKELAND et SKOGRAND Obs. N° 2 1 jour - M	MACROSCOPIE : reins bosselés de couleur rouge sombre. A la coupe : hémorragie corticale, stries hémorragiques dans la médullaire. MICROSCOPIE : nécrose extensive de tout le cortex, presque toujours complète - dilatation des capillaires et des artérioles. LESIONS ASSOCIEES : actelectasie pulmonaire, hypoplasie des surrénales.
1960 WELLS MARGOLIN et GALL Obs, N° 20 10 mois - F	MACROSCOPIE : non précisée. MICROSCOPIE : nécrose corticale bilatérale massive occupant 95 % de la surface du cortex. LESIONS ASSOCIEES : microcéphalie.
1961 VERGER et MARTIN 3 jours - F Prématurée	MACROSCOPIE : reins de taille réduite, de teinte jaune pâle. MICROSCOPIE : territoires nécrotiques, étendus, limités ou diffus siégeant dans la corticale; nécrose totale. LESIONS ASSOCIEES : infractus localisés hépato-spléniques; membranes hyalines pulmonaires.

AUTEURS	LESIONS ANATOMOPATHOLOGIQUES
1961 BERNSTEIN et MEYER Obs. N° 1 7 heures - F	MACROSCOPIE : poids des reins : 32 grs. MICROSCOPIE : nécrose corticale diffuse - pas de thrombus. LESIONS ASSOCIEES : nécrose au niveau de l'intestin, du foie, de la médullosurrénale - Hémorragie des poumons, de l'intestin grêle.
1961 BERNSTEIN et MEYER Obs. N° 2 31 heures - M	MACROSCOPIE : poids des reins : 50 grs. MICROSCOPIE : nécrose corticale par plages - dépôts de fibrine dans les artérioles. LESIONS ASSOCIEES : nécrose de l'intestin grêlle, du foie, de la médullosurrénale - hémorragies multiples, coarctation aortique.
1961 BERNSTEIN et MEYER Obs. N° 4 1 jour - F	MACROSCOPIE : poids des reins : D = 13 grs - G = 11 grs. MICROSCOPIE : nécrose corticale diffuse à droite et par plages à gauche. Thrombose des artérioles afférentes et de quelques glomérules. LESIONS ASSOCIEES : nécrose du cerveau avec thrombose des artérioles; hémorragies multiples; membranes hyalines pulmonaires.
1961 BERNSTEIN et MEYER Obs. N° 5 4 jours - F	MACROSCOPIE : poids des reins : 29 grs. MICROSCOPIE : nécrose extensive à prédominance médullaire - nécrose extensive du cortex. LESIONS ASSOCIEES : nécrose du foie, du cerveau, des surrénales - hémorragies viscérales.
1961 BERNSTEIN et MEYER Obs. N° 7 1 jour - M	MACROSCOPIE : poids des reins : 26 gr. 5. MICROSCOPIE : nécrose corticale diffuse, bandes de fibrine dans les vaisseaux de la zone de nécrose. LESIONS ASSOCIEES : nécrose de l'estomac, de l'intestin, du foie, du cerveau - hémorragies viscérales multiples.
1961 BERNSTEIN et MEYER Obs. N° 8 1 jour - F	MACROSCOPIE : poids des reins : 15 grs. MICROSCOPIE : nécrose corticale et médullaire en plages, thrombi de fibrine dans la zone de nécrose corticale. LESIONS ASSOCIEES : nécrose de l'estomac, de l'intestin, du foie, de la rate - Hémorragies de la muqueuse du tube digestif.
1961 BERNSTEIN et MEYER Obs. N° 9 15 heures - M	MACROSCOPIE : poids des reins : 31 grs. MICROSCOPIE : nécrose à prédominance médullaire (nécrose tubulaire) - nécrose corticale modérée, irrégulière. LESIONS ASSOCIEES : nécrose de la rate, du pancréas, du foie, des surrénales - hémorragies viscérales.

AUTEURS	LESIONS ANATOMOPATHOLOGIQUES
1961 BERNSTEIN et MEYER Obs. N° 10 4 jours - F	MACROSCOPIE : Poids des reins : 34 grs. MICROSCOPIE : nécrose médullaire diffuse, nécrose corticale modérée. LESIONS ASSOCIEES : nécrose de l'estomac, du gros intestin, du foie, des surrénales, de la rate. Hémorragies du foie, de l'intestin - cardiopathie congénitale.
1961 BERNSTEIN et MEYER Obs. N° 11 1 jour (sexe non précisé)	MACROSCOPIE : poids des reins : 47 grs. MICROSCOPIE : nécrose tubulaire corticale; nécrose médullaire. LESIONS ASSOCIEES : nécrose du foie des surrénales - hémorragies viscérales - méningite aiguë.
	NOS OBSERVATIONS
Obs. N° 1 3 mois 1/2 - M	MACROSCOPIE : reins marbrés, d'aspect bigarré. A la coupe : aspect bigarré de la corticale. MICROSCOPIE : nécrose étendue et diffuse, zones d'infarcissement localisé alternant avec des zones de nécrose ou de thrombose fibrinoïde des parois vasculaires. LESIONS ASSOCIEES : congestion du foie, de la rate, hémorragies de la muqueuse du tube digestif.
Obs. N° 2 8 mois - F	MACROSCOPIE : reins de taille normale - surface pâle, ponctuée de taches hémorragiques. A la coupe : lésions corticales diffuses et symétriques. MICROSCOPIE : lésions nécrotiques confluentes, nécrose de coagulation massive - hémorragies glomérulaires, tubulaires, interstitielles. Nécrose fibrinoïde des artérioles afférentes. LESIONS ASSOCIEES : stéatose hépatique.
Obs. N° 3 8 mois - M	MACROSCOPIE : poids des reins : 40 grs. - aspect bosselé, alternance de stries hémorragiques, de zones blanchâtres au niveau de la corticale. MICROSCOPIE : nécrose de coagulation massive de la totalité de la corticale, congestion des capillaires glomérulaires et intertubulaires. LESIONS ASSOCIEES : foyers d'alvéolite suppurée dans les poumons; stéatose hépatique; hémosidérose splénique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La nécrose corticale symétrique des reins est une entité anatomo-pathologique. Elle est le résultat de perturbations profondes causées par de nombreuses affections qui ont en commun le shock.

Le chapitre anatomo-pathologique a donc un intérêt capital. Ce n'est qu'à partir de l'étude des lésions rénales que l'on peut définir une nécrose corticale symétrique des reins.

L'anatomo-pathologiste, parfois par P.B.R., toujours par l'examen macroscopique et microscopique des reins post-mortem confirme le diagnostic clinique toujours hypothétique du vivant du malade.

VASSALI et RICHET (Premier Congrès International de Néphrologie de Genève, février 1960) ne retiennent comme nécrose corticale que les cas où, *à la nécrose tubulaire, s'associent des lésions glomérulaires.* « Quelle que soit l'étendue de la nécrose corticale, qu'elle détruise la totalité du cortex ou qu'elle ne frappe que de rares foyers localisés, celle-ci commence avec l'apparition de lésions irréversibles des glomérules : c'est la destruction définitive de ces éléments qui la caractérise. On ne retiendra donc comme nécrose corticale que les cas où cette lésion glomérulaire existe et on l'opposera aux nécroses tubulaires simples, qui, si sévères et étendues soient-elles, sont toujours dans une large mesure réversibles. »

Il y a donc à la base de toute nécrose corticale un fait majeur, *la lésion glomérulaire caractérisée par une nécrose totale ou partielle, irréversible du floculus. A cette atteinte glomérulaire s'associent toujours des lésions tubulaires étendues dégénératives et nécrotiques, ainsi que des lésions vasculaires et interstitielles d'intensité variable.*

Le premier caractère histologique d'une nécrose corticale est donc d'être une *lésion nécrotique glomérulaire et tubulaire.*

La topographie de la zone nécrotique est son *deuxième caractère : les plages nécrotiques sont toujours corticales,* occupant en général les deux tiers supérieurs du cortex ; une mince bande de tissu rénal sous capsulaire peut être respectée. La conservation relative des deux tiers inférieurs du cortex, des pyramides de Bertin, semble plus constante.

Son *importance* définit son *troisième caractère anatomique :* les zones nécrotiques occupent soit la totalité de la zone sous corticale, soit une de ses parties — plage unique ou multiples séparées par des espaces sains.

Sa *bilatéralité* est enfin son quatrième et dernier caractère : *les deux reins sont touchés.* Tous deux comportent des zones nécrotiques, soit similaires, soit inégales et dissemblables.

Ces quatre caractères nous permettent de définir la nécrose corticale symétrique des reins.

Ils nous permettent d'éliminer de cette étude *les néphrites dites « tubulaires » ou tubulo-interstitielles* dominées avant tout par la nécrose des tubes. Les lésions glomérulaires sont toujours discrètes, exceptionnellement nécrotiques. Ces lésions sont en grande partie réversibles ; elles diffèrent donc dans une large mesure, de la nécrose corticale bilatérale, où les lésions sont diffuses, irréversibles, dominées par la nécrose glomérulaire.

Il est beaucoup plus difficile de trancher le problème *des glomérulo-nécroses.* Tous les intermédiaires existent, en effet, entre les lésions localisées de nécrose glomérulaire isolée, accompagnées de lésions tubulaires peu étendues, rarement nécrotiques, toujours dégénératives et les nécroses corticales massives, telles que nous venons de la définir. Les glomérulonécroses décrites par de nombreux auteurs dans certaines insuffisances rénales aiguës et certains cas de néphroanémie de l'enfant où le substratum anatomique est représenté par des lésions essentiellement glomérulaires et vasculaires, (ROYER) se rapprochent par de nombreuses analogies anatomiques de la nécrose corticale bilatérale : nécroses glomérulaires partielles ou totales, lésions vasculaires, nécroses tubulaires, rares ou peu étendues. Elles représentent pour nous une étape anatomique vers la nécrose corticale.

*
**

Ayant ainsi délimité le problème de la nécrose corticale des reins, par des caractères anatomiques, microscopiques et

macroscopiques, nous envisagerons tour à tour les quatre caractères cités plus haut.

Nous commencerons, comme il est de règle par l'examen macroscopique qui définit la topographie, l'étendue et la bilatéralité des lésions. Nous examinerons ensuite les caractères histologiques des zones nécrotiques et des zones apparemment saines. Enfin, comme nous avons eu l'occasion de vérifier les reins d'un enfant ayant survécu pendant 21 jours à une nécrose corticale (obs. 3), nous décrirons les lésions d'une nécrose corticale ancienne. Un dernier chapitre aura trait à l'observation au microscope électronique des zones nécrotiques et des zones considérées comme encore normales.

Notre étude anatomo-pathologique est basée sur la description des cas relevés dans la littérature et sur l'étude détaillée de nos cas personnels.

La liste des publications comportant un chapitre anatomo-pathologique est courte. La plupart des auteurs signalent en effet l'existence d'une nécrose corticale massive, et décrivent schématiquement les dégâts macroscopiques et microscopiques. Il est vrai que, chez l'enfant, les foyers de nécrose sont toujours étendus, rendant le diagnostic en général facile.

L'examen du parenchyme rénal, en dehors des zones de nécrose, est rarement rapporté. Nous l'envisagerons au cours de ce travail de façon approfondie.

MACROSCOPIE

SHEEHAN et MOORE, en 1952, dans un important travail consacré à la nécrose bilatérale des reins, ont schématisé les différents aspects macroscopiques en se basant sur l'étendue et la topographie des lésions.

Leur étude est basée sur 74 cas personnels, dont deux seulement intéressent des nourrissons, et un, un enfant de quatre ans. Ils séparent leurs cas de nécrose corticale en deux grands groupes :

— ceux qui surviennent à la suite d'hémorragies massives du post-partum ou de l'accouchement ;

— ceux qui produisent en dehors de tout accident hémorragique, qu'il s'agisse d'adultes ou d'enfants.

Pour les premiers, ils décrivent essentiellement quatre formes macroscopiques :

— la nécrose focale (focal renal cortical necrosis) où les foyers de nécrose sont très limités et touchent un ou quelques glomérules. Ils ne dépassent pas 0,5 mm de diamètre.

— la nécrose mineure (minor necrosis), caractérisée par des zones de nécrose plus étendues de 2 à 3 mm de diamètre.

— la nécrose en tache « patchy necrosis » intéressant 1/3 à 2/3 des reins. Elle est formée de foyers largement étendus.

— la nécrose totale « gros necrosis » lèsant la totalité du cortex et atteignant les colonnes de Bertin.

En dehors des accidents hémorragiques de la grossesse, les formes macroscopiques les plus souvent observées, sont les nécroses en tache et les « formes focales confluentes ». Ces dernières représentent une variété particulière des nécroses focales, dans lesquelles les lésions sont plus particulièrement importantes et deviennent confluentes. Ce sont les formes les plus fréquemment observées chez l'enfant.

Il est certain que ces divers types semblent difficiles à individualiser. La différence ne nous paraît pas évidente entre la forme focale confluente et la nécrose « en tache » de même que chez l'adulte, entre nécrose mineure et nécrose en taches.

Par ailleurs, la définition et la description de ces divers types de nécrose corticale, données par ces auteurs, ne se basent pas uniquement sur des aspects macroscopiques, mais font aussi intervenir des notions microscopiques (telles le nombre des glomérules lésés dans la nécrose focale et la localisation et l'étendue des thrombose artérielles).

Aussi nous semble-t-il plus logique et plus vrai de nous référer aux observations des cas de nécrose corticale du nourrisson, que nous avons pu recueillir dans la littérature. Bien que les descriptions soient souvent sommaires, quelques traits communs peuvent se dégager de cette étude. Signalons que certains auteurs ne décrivent pas à l'occasion de leurs cas, l'aspect macroscopique des reins.

*
**

— La possibilité d'un aspect macroscopique normal a été rapportée par ZUELZER dans quatre de ses observations (4-6-7-8). Dans ces cas le diagnostic a donc été avant tout microscopique.

— Dans toutes les autres observations macroscopiques, des lésions rénales, plus ou moins étendues, sont notées. Deux

points sont essentiels : les lésions sont toujours bilatérales. Elles peuvent cependant toucher inégalement les deux reins comme en témoigne notre observation n° 1.

— Elles sont toujours corticales, partielles, irrégulièrement réparties ou au contraire diffuses et totales. La médullaire est toujours respectée, tout au plus légèrement congestive.

Les reins sont modérément augmentés de volume. La décapsulation est toujours facile.

La surface du rein peut être normale. Elle peut être marquée par un fin piquetté hémorragique, mais plus souvent, elles est irrégulièrement tachée, des zones claires, jaune pâle, alternant avec des zones rouges violacées.

A la coupe, on retrouve ce polymorphisme. Le cortex, dont l'épaisseur est normale, a un aspect souvent bigarré : il peut être occupé par des travées jaunâtres, pâles, striées, ou bordées d'hémorragies. Ces travées sont confluentes ou séparées par des îlots de parenchyme rénal apparemment sain et d'importance variable. Dans d'autres cas, on note une extrême congestion de la corticale, ou des taches hémorragiques disséminées sur un cortex pâle. Enfin, dans des nécroses massives, le cortex peut apparaître sous forme d'une bande jaune pâle bordée d'un liseré hémorragique irrégulier.

Ce polymorphisme extrême des lésions rend compte de la difficulté du diagnostic macroscopique pour certains reins atteints de nécrose corticale. Il est probablement lié à la durée d'évolution de la maladie, au temps écoulé entre le début de l'atteinte rénale et la vérification anatomique. De même que dans l'infarctus du myocarde, l'aspect macroscopique est fonction du nombre de jours qui sépare l'examen de l'accident ischémique, de même dans le rein, il est probable que le facteur temps joue un rôle important. SHEEHAN et MORE le signalent dans leur travail. Tout au moins pour les cas étendus avec patchy necrosis ou gross necrosis.

Pour la nécrose en tache les auteurs anglo-saxons décrivent lors du premier jour un large cortex pâle avec des taches congestives. Dans les cas vus plus tardivement, ils notent d'une part l'augmentation de volume du rein et de très nombreuses taches de nécrose évidentes, surtout dans la partie externe du cortex. Dans le reste du cortex, ils trouvent de multiples hémorragies pétéchiales. Dans d'autres cas, le cortex entier est occupé par des stries hémorragiques séparées par de petites aires de tissu nécrotique blanc.

Dans la nécrose corticale étendue (gross necrosis), SHEEHAN écrit qu'au bout « de 8 à 14 heures le rein est pâle ou congestif, quelquefois avec des hémorragies ponctuées ; de la 36e à la 50e heure, il est intensément congestif et a une couleur prune avec de minces bandes pâles radiées depuis le cortex. Des aires sous capsulaires et juxta-médullaires d'hémorragies ou de congestion sont à signaler. Du 5e au 15e jour, les reins sont occupés par une nécrose blanc-jaunâtre occupant l'entière profondeur du cortex. Elle est entourée par un liseré hémorragique, continu, irrégulier, rougeâtre, plus ou moins accentué. Par places des bandes radiées étroites ou larges, de tissu congestif, vont de la zone intermédiaire à la capsule ».

Telles sont traduites, les quelques lignes que SHEEHAN et MOORE consacrent à l'aspect macroscopique des lésions observées dans le temps. Ils ne signalent rien pour les formes « focales confluentes ».

La revue des cas relevés dans la littérature ne nous permet pas d'apporter des précisions supplémentaires à cette étude macroscopique. On peut le résumer en écrivant ceci :

Il y a dans tout rein atteint de nécrose corticale, en dehors des quelques rares cas signalés par ZUELZER — *des zones hémorragiques, congestives, alternant avec des zones pâles nécrotiques. Ces zones sont plus ou moins intriquées et sujettes à des variations de formes, de couleurs, car dans le temps écoulé entre le début de l'apparition de la nécrose et le moment où se fait la vérification, bien des phénomènes biologiques se produisent : phénomènes de réparation avec apparition de sclérose, phénomènes de résorption hémorragique, phénomènes également d'irruption sanguine dans un rein nécrotique jusqu'alors pâle et qui devient de ce fait congestif.*

Deux dernières caractéristiques sont enfin à signaler. Elles sont à nos yeux très importantes : les zones nécrotiques et hémorragiques sont toujours bilatérales et à topographie corticale.

MICROSCOPIE OPTIQUE

I. — LESIONS DE NECROSE CORTICALE CONSTITUEE

1° La Corticale

A) *Faible grossissement :*

L'examen au faible grossissement précise et complète les données macroscopiques. Il met en évidence :

a) La topographie des lésions corticales. Nous avons déjà dit que l'étendue des lésions était variable — soit diffuses et confluentes — soit plus localisées, des bandes de tissu apparemment sain séparant les zones de nécrose.

Une mince bande sous capsulaire peut être respectée, mais ce fait n'est pas toujours retrouvé. Par contre, la préservation relative d'une bande de parenchyme juxtamédullaire nous paraît plus constante. Elle est rapportée par tous les auteurs.

Les lésions siègent donc de préférence dans les 2/3 supérieurs du cortex.

La limite interne est irrégulière.

Lorsqu'il s'agit d'une nécrose « en taches », celles-ci ont une disposition grossièrement triangulaire à base capsulaire.

b) Le polymorphisme de ces lésions : En effet, ce même aspect macroscopique bigarré se retrouve à l'examen microscopique. Il est dû à l'abondance des hémorragies qui émaillent le cortex. Leur topographie est difficile à préciser.

Dans les nécroses massives, on peut reconnaître dès ce faible grossissement, des foyers de nécrose acidophile plus ou moins étendus, bordés ou striés de zones où dominent les phénomènes hémorragiques : congestion des glomérules, tubes bourrés d'hématies, hémorragies interstitielles.

Dans d'autres cas, les phénomènes hémorragiques dominent les phénomènes de nécrose pure, donnant l'aspect de véritables petits infarcissements ischémiques localisés.

A ce double aspect nécrotique et hémorragique, s'ajoute la possibilité d'une infiltration leucocytaire massive, qui concourt à donner au rein une image très polymorphe.

Ces différents aspects sont notés par tous les auteurs. Ils ont été particulièrement étudiés par SHEEHAN et MORE dans leurs observations humaines et expérimentales. Ces auteurs poussant peut-être un peu loin l'analyse des faits signalent cinq zones en allant, dans les cas de nécrose étendue, du centre à la périphérie :

— la zone de mort centrale,
— la zone polymorphe,
— la zone morte périphérique,
— la zone de survivance partielle,
— la zone de vie marginale.

Toutes les transitions s'observent entre le tissu rénal central nécrosé et la zone superficielle peu lésée. Cette schématisation est valable dans les nécroses corticales massives. Dans les formes focales ou mineures, le centre de l'aire nécrosé correspond pour les auteurs à la zone morte périphérique. Elle est alors bordée par une zone de survie partielle.

Il est certain que les auteurs anglo-saxons cherchent à faire une corrélation entre les aspects macroscopiques et microscopiques. Il ne nous semble pas — du moins chez l'enfant — que nous puissions établir formellement un parallélisme.

Aussi pour la facilité de l'exposé, nous décrirons au fort grossissement et de façon certes, un peu arbitraire, les deux aspects microscopiques essentiels, nécrose-hémorragies — sachant bien qu'ils sont toujours plus ou moins intriqués. Nous ne ferons pas intervenir dans cette description une notion de temps — période précoce et période d'état comme le font les deux auteurs anglais. En effet, comme nous l'avons déjà fait remarquer, la revue de la littérature ne nous permet pas de faire une corrélation entre les aspects macroscopiques et microscopiques et la durée de l'évolution de la maladie.

Il n'en reste pas moins vrai que les divers constituants du parenchyme cortical dans les zones lésées sont irrégulièrement atteints et que certains éléments présentent des signes de nécrose plus avancée que d'autres.

B) *Fort grossissement :*

L'examen au fort grossissement nous amène à observer les lésions des zones de nécrose franche, des zones hémorragiques et du parenchyme rénal apparemment sain.

— Zones de nécrose franche

C'est une nécrose acidophile, telle qu'on la rencontre dans les infarctus blancs du rein. Glomérules, tubes, vaisseaux, tissu interstitiel sont tous nécrotiques. Mais alors que dans un infarctus blanc, tous les éléments se présentent à un même stade de nécrose, ici les lésions sont intriquées. Certains éléments sont totalement détruits, d'autres sont en voie de nécrose comme en témoigne la persistance de quelques noyaux pycnotiques et hyperchromatiques.

Les glomérules : certains ont leurs anses distendues, garnies ou non d'hématies, parfois remplacées par des masses fibrinoïdes fortement PAS + qui peuvent se propager jusqu'aux artérioles afférentes. D'autres paraissent au contraire rétractés ou exsangues.

La nécrose peut être totale, le glomérule étant réduit à une masse granuleuse éosinophile où ne persiste aucun noyau. En d'autres points, quelques noyaux pycnotiques, noyaux de cellules épithéliales périphériques, témoignent de la résistance de ces cellules à la nécrose.

Les tubes : les tubes contournés proximaux sont nécrosés en totalité. Dans leur lumière, on peut parfois mettre en évidence des débris granuleux ou des filaments de fibrine. Les autres portions du néprhon présentent des lésions moins importantes : lésions dégénératives, parfois nécrotiques. Ils contiennent de nombreux cylindres hyalins ou granuleux.

Le tissu interstitiel est œdémateux, plus ou moins hémorragique, parfois très fortement infiltré de polynucléaires, eux-mêmes en voie de pycnose.

Les vaisseaux eux-mêmes sont inclus dans cette nécrose massive. Les artérioles afférentes présentent le plus de lésions : nécrose fibrinoïde de leurs parois, matériel éosinophile, PAS + dans leur lumière. Ces nécroses s'étendent parfois aux artérioles interlobulaires.

— Zones de nécrose hémorragique

Dans ces zones, les phénomènes hémorragiques dominent les phénomènes nécrotiques.

Les *glomérules* sont très congestifs, les capillaires sont distendus par des amas d'hématies. Quelques thrombi fibrineux paraissant ou non adhérents aux parois, occupent certaines anses. On note très fréquemment une erythrodiapédèse avec passage des hématies dans la chambre capsulaire.

Masquées par ce véritable infarcissement, les lésions nécrotiques plus ou moins parcellaires sont toujours associées : elles sont particulièrement nettes pour les cellules endothéliales qui, les premières, sont atteintes par la nécrose. Les cellules épithéliales et mésangiales sont en général moins lésées et parfois en prolifération. Les cellules épithéliales semblent alors former une couronne autour du floculus.

Les *tubes* sont très dilatés, souvent bourrés d'hématies, l'épithélium est aplati ou en voie de nécrose. Le *tissu interstitiel* est le siège d'hémorragies, d'œdème.

Parfois on note quelques infiltrats de polynucléaires. *Les artérioles afférentes* sont rarement nécrotiques, elles peuvent contenir des thrombi fibrinoïdes. Ceux-ci sont d'autant plus fréquents que le glomérule correspondant est plus lésé. Leur paroi peut être œdémateuse, avec une turgescence des cellules endothéliales.

— Zones apparemment saines

Les zones apparemment saines, situées entre les zones nécrotiques et les zones nécrotico-hémorragiques, nous ont paru très intéressantes à étudier. Elles représentent peut-être une étape possible des lésions, une réaction mineure de certaines fractions du parenchyme rénal à une agression, qui en d'autres points, entraîne des lésions de nécrose, massives et irréversibles.

Ces aspects sont rarement rapportés par les auteurs. Une fois de plus, nous nous référons aux travaux de SHEEHAN et MOORE qui notent dans les interstices encore sains, des lésions glomérulaires : « thrombose bénigne », des lésions tubulaires avec dégénérescence de l'épithélium, présence de cylindres et parfois nécrose partielle.

Nous avons particulièrement étudié ces zones rénales « apparemment saines ». Peu nombreuses dans notre observation 2, elles sont, par contre, extrêmement étendues dans notre cas n° 1. Elles sont dans les deux cas tout à fait superposables.

Ce sont avant tout des *lésions glomérulaires*. Nous les étudierons en premier lieu.

Peu de glomérules sont normaux. Presque tous sont le siège de la basale. Le PAS la montre irrégulièrement épaissie, avec un aspect très finement feuilleté, responsable parfois d'une certaine rigidité du floculus .

Les anses capillaires sont quelquefois distendues, elles contiennent peu d'hématies.

Les cellules endothéliales sont les plus lésées : noyaux aplatis, en croissant le long de l'endothélium, et en voie de nécrose. Parfois même, certains capillaires paraissent deshabités, contenant seulement quelques débris nécrotiques. Des dépôts fibrinoïdes éosinophiles PAS + obstruent certaines anses, se propageant à l'artériole afférente.

Les parois des capillaires peuvent être elles-mêmes le siège d'une nécrose, de sorte que certaines anses n'ont plus de structure.

En d'autres points, de petites boules hyalines apparemment libres, se trouvent dans les capillaires glomérulaires.

Les cellules épithéliales sont remarquablement conservées. Parfois elles sont légèrement plus nombreuses, se groupant en couronne dense autour du floculus évoquant un aspect glomérulaire fœtal.

Les cellules de la capsule de Bowman ne sont pas modifiées. La capsule est toujours normale.

Les *tubes* sont exceptionnellement nécrotiques, mais ils sont tous le siège d'images dégénératives : dilatés, avec un épithélium souvent aplati, ils contiennent de tres nombreux cylindres.

Les *vaisseaux* sont, dans l'ensemble, peu lésés : les artérioles intertubulaires, les arteres interlobulaires ont leur paroi légerement œdématiée, les cellules endothéliales sont turgescentes, mais les dépôts intravasculaires et les nécroses fibrinoïdes de la paroi sont exceptionnels.

Les artérioles afférentes présentent ces mêmes caracteres. Nous les décrivons cependant a part, car il existe un parallélisme certain entre l'atteinte glomérulaire et l'atteinte de l'artériole afférente : il est rare, en effet, qu'à un glomérule partiellement nécrotique corresponde une artériole afférente normale : les dépôts intracapillaires se prolongent toujours à l'artériole afférente.

Le *tissu interstitiel* est en général normal ou œdématié.

En résumé, dans ces zones apparemment saines, les glomérules sont plus ou moins atteints par un processus nécrotique parcellaire. A ce processus parcellaire s'associe une souffrance tubulaire, elle-même plus ou moins intense.

Il n'y a donc, entre les zones nécrotiques et nécrotico-hémorragiques, aucune partie du territoire rénal qui soit exempte de lésions. Nous verrons la signification que nous pourrons conclure de cet état pathologique qui atteint non seulement les zones nécrotiques et nécrotico-hémorragiques mais en fait tout le rein.

2° La Médullaire

Elle présente des lésions mineures : congestion souvent importante, tubes normaux contenant de nombreux cylindres hyalins, granuleux ou pigmentaires. Dans notre observation n° 1 de petits infarcissements localisés siégeaient dans les pyramides de Malpighi. CAMPBELL et HENDERSON signalent aussi dans leur observation n° 3 la présence de taches hémorragiques dans la médullaire. Enfin dans le cas de ROYER, HABIB et MATHIEU, quelques zones de nécrose sont présentes dans la médullaire.

II. — EVOLUTION DES LESIONS

L'évolution d'une nécrose corticale vers la cicatrisation et une reprise quasi normale de la fonction urinaire, compatible avec la survie, est rare. Des survies de un à quatre mois ont été décrites chez l'adulte (S. GJORUP et coll., J. de GRAEFF et coll., GLOSS et MOLEN, H. GORMSEN et coll., M. ALWALL et coll., M. DÉROT et coll.). Tous font état de remaniement scléreux très important du cortex, fréquemment associé à des calcifications. Cette évolution paraît si typique à BOUCOT, GUILD et MERRIL, que ces auteurs ont pu dire que « la découverte d'une calcinose rénale diffuse ou d'une coque calcifiée corticale après une période anurique, est très suggestive d'une nécrose corticale ». VASSALI et RICHET donnent un certain nombre de critères qui permettent « rétrospectivement de soupçonner ou d'affirmer le diagnostic de nécrose corticale.

— Apparition d'une néphrocalcinose sur les clichés radiologiques de contrôle ;

— Persistance d'une insuffisance rénale résiduelle importante,

— Présence de lésions glomérulaires importantes : hyalinisation, synéchies, croissants épithéliaux en bordure des zones de nécrose sur une biopsie de contrôle (faite en raison de l'insuffisance résiduelle par exemple) ».

SHEEHAN et DAVIS ont, de leur côté, étudié au point de vue expérimental l'évolution des nécroses corticales vers la sclérose dans les zones de nécrose et, dans les zones moins lésées des altérations qui portent sur les glomérules et sur les tubes.

Au niveau des glomérules, ils observent dès le quatorzième jour, soit la transformation de la touffe en une masse éosinophile bordée de cellules épithéliales, soit un rétablissement de la circulation malgré la nécrose des cellules endothéliales qui ne se régénèrent pas, et une prolifération épithéliale. Le sang semble donc passer dans des anses vides de cellules.

Dans les tubes non écrasés par la sclérose, la réparation est précoce. Elle débute dès le troisième jour.

Notre dernière observation (cas n° 3) est, à notre connaissance, la seule relevée dans la littérature qui fasse état chez un nourrisson d'une cicatrisation des lésions corticales avec une reprise momentanée de la fonction urinaire. Dans aucun des cas cités, nous n'avons, en effet, noté, quelle que soit la durée de l'évolution de la maladie, une tendance à la réparation des lésions. Nous ne reviendrons pas ici sur l'histoire clinique. Nous rappelons seulement qu'une biopsie faite au quatrième jour de l'anurie confirme la nécrose corticale, que l'état de l'enfant s'est amélioré pendant quelques jours, avec une reprise satisfaisante de la fonction urinaire, que l'enfant est décédé au 23e jour de la maladie dans un tableau d'encéphalite et de broncho-pneumonie.

Les deux reins présentent des lésions semblables. Nous rappelons leur étude macroscopique et microscopique :

A) *Macroscopie :*

Les reins sont petits, la décapsulation est facile. Leur surface est dure, bosselée. A la coupe, le cortex est étroit, dur, sillonné de bandes scléreuses. On est frappé par son importante congestion. La Médullaire est normale.

B) *Microscopie :*

a) au faible grossissement, la coloration trichromique de Masson met parfaitement en évidence l'existence de plages fibreuses, denses, richement vascularisées, formant des bandes parallèles à la surface du rein, et occupant ses deux tiers supérieurs ainsi que des bandes scléreuses s'enfonçant vers

les colonnes de Bertin. Ces zones scléreuses n'occupent pas toute la surperficie du cortex, elles sont séparées par des plages de tissu rénal plus ou moins normal. *Il n'y a pas de calcification.*

b) au fort grossissement : nous étudions successivement les zones de sclérose dense qui correspondent certainement aux aires de nécrose irréversible, et le parenchyme rénal restant.

1° Les zones de sclérose

Ce sont des plages fibreuses, très riches en fibres et en éléments cellulaires, parmi lesquelles certaines structures rénales peuvent encore être reconnues. On est avant tout frappé par l'extrême vascularisation de ces zones fibreuses ; ces vaisseaux sont bourrés d'hématies, leur architecture est difficle à préciser, leurs parois se confondent avec le tissu qui les entoure.

Quelques silhouettes glomérulaires demeurent visibles : La touffe peut être transformée en une masse scléreuse, formée d'un tissu finement fibrillaire, où ne persistent aucun noyau, et où toute structure floculaire a disparu. Elle peut adhérer à la capsule, mais il persiste toujours une partie de la chambre capsulaire.

Dans quelques glomérules, malgré une sclérose dense du floculus, on trouve quelques hématies normales. Il existe donc une reperméabilisation de ces glomérules. Il faut toutefois noter, qu'en aucun cas, on ne trouve dans ces rares anses restées fonctionnelles, de cellules endothéliales. Seules quelques rares cellules épithéliales peuvent persister à la périphérie de ces touffes.

La capsule de BoWman ne se distingue pas du tissu scléreux environnant, elle se confond avec lui.

Les tubes sont rares dans ces zones cicatricielles. Ils sont de petite taille, enserrés par la sclérose. Leur cytoplasme cellulaire est peu important, les noyaux souvent gros et vésiculeux sont peu riches en chromatine.

Les vaisseaux sont difficiles à mettre en évidence au sein de cette sclérose. Nous avons noté plus haut l'extrême vascularisation. S'agit-il de néo-vaisseaux ou de vaisseaux pré-existants ? Il est impossible de le préciser.

2° Parenchyme rénal apparemment sain

Les *glomérules* sont presque tous lésés.

En dehors des zones de nécroses, bien des faits sont à noter. Les parois de leurs anses capillaires sont épaisses,

d'aspect très finement feuilleté. La lumière des capillaires est, de ce fait, très diminuée. Très peu de cellules endothéliales sont reconnaissables dans ces anses capillaires. Par contre, les cellules épithéliales sont parfaitement normales. On note parfois une certaine hypercellularité. Les cellules épithéliales groupées en couronne autour du floculus donnent au glomérule un aspect foetal. Dans d'autres glomérules, l'épaississement des basales est si important qu'il en résulte une lobulation ou une rigidité extrême du floculus. Enfin, on peut trouver des scléroses localisées touchant la totalité d'une anse qui est remplacée par une masse scléro-hyaline.

La capsule de Bowman est parfois légèrement épaissie. Elle est souvent bordée par une ligne continue de cellules épithéliales. Les synéchies sont extrémement rares de même que les croissants épithéliaux. Quelques dépôts albumineux peuvent s'observer dans la chambre glomérulaire.

Les *tubes* sont légèrement plus dilatés, bordés par des cellules hautes au cytoplasme très clair. Quelques dépôts granuleux s'observent dans la lumière.

Le *tissu interstitiel* est normal, ou est le siège d'une légère sclérose, surtout au voisinage des plages fibreuses.

Les *vaisseaux* sont plus ou moins atteints. Les artérioles afférentes sont sensiblement normales. On note seulement un aspect feuilleté, en bulbe d'oignon de leur paroi. Les vaisseaux intertubulaires, et interlobulaires ont des parois légèrement épaissies, avec parfois une hyperplasie endothéliale.

Les gros vaisseaux sont normaux.

3° Les lésions associées

Il est certain que l'attention est avant tout attirée par les lésions rénales. Il faut cependant pour être complet, signaler l'existence de lésions de nécrose focale hépatique ou surrénalienne (obs. n° 4 de CAMPBELL et HENDERSON, obs. n° 5 de BERNSTEIN et MEYER, obs. n° 1 de LELONG), des phénomènes congestifs et hémorragiques, rarement cérébraux (obs. n° 10 de ZUELZER, obs. n° 2 et n° 3 de LELONG, n° 2 de JANES), plus fréquemment localisés au tractus digestif (obs. n° 4 et n° 9 de ZUELZER, obs. n° 2 et n° 3 de LELONG, obs. n° 4 et n° 8 de BERNSTEIN et MEYER).

Dans notre observation n° 1 nous avons noté une congestion très importante des muqueuses gastrique et intestinale avec de nombreuses petites hémorragies en nappe.

MICROSCOPIE ELECTRONIQUE

Il nous a été possible de pratiquer une étude de l'Ultra-structure rénale de nos deux derniers malades ; ces observations ont été faites avec du matériel d'autopsie, mais il faut signaler que le délai de prélèvement n'excédait pas trente minutes pour notre deuxième malade, un quart d'heure pour notre troisième malade.

Ces prélèvements ont été fixés à l'acide osmique tamponné suivant la méthode classique, puis deshydratés dans du métacrylate de n. butyle. Les coupes ont été faites avec un ultra-microtome de Porter-Blum, puis lues avec un microscope électronique R.C.A. E.M.U. 2 c ; les quelques données suivantes peuvent être retenues :

A côté des zones de nécrose où l'ultra-structure n'apporte rien de nouveau par rapport à l'anatomie pathologique, nous avons surtout étudié les portions moins atteintes (congestion simple, zones apparemment normales) il nous a été possible de mettre en évidence des lésions glomérulaires et tubulaires.

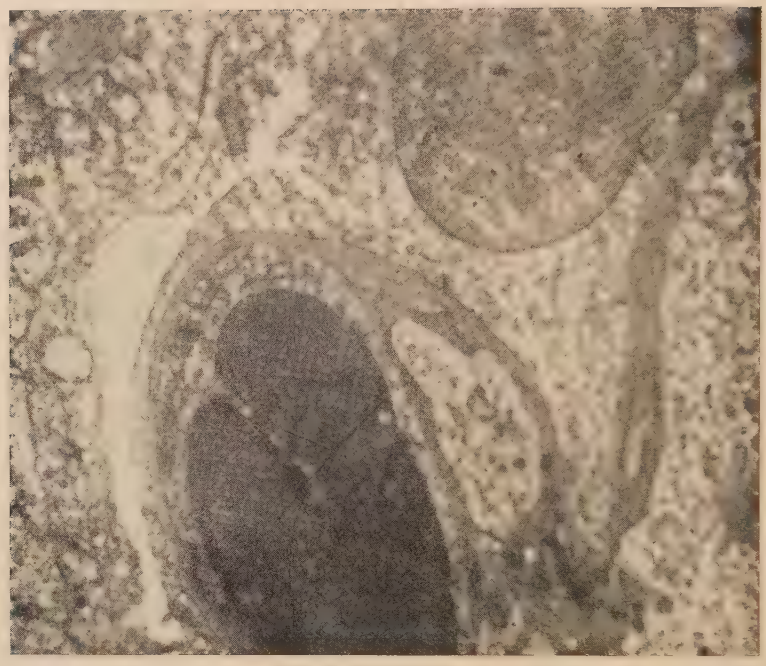
Au niveau des glomérules, on note une congestion intense du floculus avec lumière capillaire dilatée par des agglomérats d'hématies ; de plus, il existe une atteinte quasi constante des cellules épithéliales qui sont vacnolisées et dont surtout les pedicelles ont presque entièrement disparu. Ces modifications sont absolument superposables aux lésions morphologiques des syndromes néphrotiques en poussée. Par endroits, on doit noter des altérations de la membrane basale pouvant aller jusqu'à une rupture parcellaire totale.

Au niveau des tubes, les lésions retrouvées sont celles de toute insuffisance rénale aiguë prolongée. Rappelons que ces altérations consistent en une dilatation avec aplatissement des cellules des tubes rénaux (surtout distaux), des modifications de l'ultra-structure d'une gravité variable :

— vacuolisation cytoplasmique,

— modifications mitochondriales (disparition des crêtes, aspect sphérique),

— décapitation du pole apical des cellules, épaississement de la basale tubulaire,



Capillaire glomérulaire de nécrose corticale.

Noter l'existence d'un agglomérat d'hématies obstruant la lumière capillaire, l'irrégularité de la membrane basale, l'atteinte des cellules épithéliales avec disparition des pédicelles (grossi 10.500).

— dans les cas extrêmes, pycnose nucléaire, persistance d'un simple squelette cellulaire.

Ces lésions tubulaires sont très variables en intensité suivant l'endroit examiné et varient même d'une cellule à l'autre dans le même segment tubulaire.

Chez notre troisième malade, il nous a été donné d'observer des images de cicatrisation glomérulaire et surtout comme cela est de règle au cours de la reprise de la diurèse dans les insuffisances rénales aiguës, une réparation rapide et intégrale des lésions tubulaires. Il est à noter que, par endroit, cet enfant présentait un certain nombre de glomérules absolument intacts, expliquant ainsi la reprise de la diurèse.

Il est évident que ces résultats demandent à être confirmés par des observations plus nombreuses (les travaux sont en cours à ce sujet).

ÉTIOLOGIE

ETIOLOGIE (1)

Le problème de l'étiologie de la nécrose corticale des reins du nourrisson reste encore, en bien des points, obscur. Toutefois, à travers les observations examinées se détachent certaines circonstances étiologiques qui nous paraissent dignes d'être retenues.

Mais il faut savoir dès le début de ce chapitre :

— qu'en fait il y a souvent intrication de causes diverses surtout chez le nourrisson ;

— qu'il est difficile de faire la part de la symptomatologie causale et de ce qui revient en propre à la N.C. ;

— que les différentes causes retrouvées ont pour lien commun d'aboutir à un tableau de choc avec fréquemment deshydratation aiguë, mode évolutif habituel de très nombreuses affections graves du nourrisson.

Nous avons donc groupé arbitrairement ces différentes étiologies, la cause étant souvent ramenée au symptôme dominant.

La maladie semble atteindre un peu plus souvent les garçons que les filles (25 garçons pour 19 filles).

1° Presque toujours, chez le nourrisson, on retrouve *une infection :*

— otite (obs. 5 de ZUELZER, obs. 4 de GASSER et GAUTIER).

— mastoïdite (obs. de STEINER et VECSEI).

— pneumonie ou broncho-pneumonie (obs. 8 de ZUELZER, obs. 4 de GASSER et GAUTIER, obs. 5 de GASSER et GAUTIER).

---

(1) Dans ce bref chapitre, nous nous sommes intentionnellement limités aux circonstances cliniques d'apparition de la N.C. à l'exclusion de tout mécanisme physiopathologique.

— méningite (obs. 11 de BERNSTEIN et MEYER).

— rhinopharyngite (obs. n° 3 de CAMPBELL et HENDERSON, obs. de FOWLER).

Dans certains cas, l'identification des germes a été possible :

— staphylocoque doré pathogène (obs. n° 2 et n° 3 de LELONG ; obs. n° 3 et n° 5 de ZUELZER, obs. de VERGER et MARTIN ; obs. de FOWLER ; nos observations n° 1 et n° 3).

— Escherichia Coli (obs. n° 6 de ZUELZER, obs. n° 11 de BERNSTEIN et MEYER).

— Escherichia Coli 111 B4 (obs. n° 4 de LELONG, obs. de STEINER et VECSEI).

— Proteus et Enterocoques (obs. n° 4 de CAMPBELL et HENDERSON).

2° Très fréquemment il s'agit *d'un tableau de gastro-entérite prolongée avec deshydratation aiguë* (obs. n° 3 et n° 4 de CAMPBELL et HENDERSON ; obs. n° 1, n° 3 et n° 6 de ZUELZER, obs. de SMITH et MUIRHEAD, obs. n° 1 d'ESKELAND et SKOGRAND, obs. de WELLS et MARGOLIN).

Parfois la Nécrose corticale symétrique des reins semble survenir à l'occasion :

3° D'un *Syndrome hématologique, d'anémie hémolytique.*

— soit maladie hémolytique par iso-immunisation fœto-maternelle (obs. n° 2 de ZUELZER, obs. n° 7 de BERNSTEIN et MEYER).

— soit anémie hémolytique avec purpura thrombopénique, décrit sous des termes divers par de nombreux auteurs : syndrome d'urémie hémolytique de GASSER et GAUTIER, syndrome de GASSER, micro-angiopathie thrombotique à forme rénale de ROYER et HABIB (obs. n° 2, n° 3, n° 4 et n° 5 de GASSER et GAUTIER, obs. n° 12 et 13 de GAUTIER, 1 obs. de ROYER et HABIB, 1 obs. d'ENGELHARDT).

4° *D'une anoxie néonatale :* obs. n° 9 de ZUELZER, obs. n° 4 et n° 9 de BERNSTEIN et MEYER, obs. de VERGER et MARTIN, obs. de MIRGHANI YOUSSIF ALI).

A noter en particulier dans ce cadre, deux cas de souffrance fœtale, ayant succédé à une éclampsie maternelle (obs. n° 1 et n° 5 de BERNSTEIN et MEYER).

5° *D'une intervention chirurgicale* (choc opératoire ?).

Dans les cas étudiés, les indications furent les suivantes : Sténose du pylore (obs. de KERNOHAN et MORRISSON), invagination intestinale (obs. n° 4 de ZUELZER) ; hernie diaphragmatique (obs. n° 2 de BERNSTEIN et MEYER).

6° Dans certains cas, *l'étiologie est difficile à préciser :*

— observation n° 10 de ZUELZER : nécrose corticale consécutive à une morsure de rat, suivie d'une injection d'antitoxine tétanique.

— Observation de GASPER : anémie hémolytique et nécrose corticale chez un enfant de 6 mois qui aurait présenté une intoxication favique, après l'absorption du lait de la mère, elle-même contaminée.

— Le cas d'HITZIG et GAUTIER mérite une mention particulière ; il s'agit d'une nécrose corticale survenue à la suite d'un choc vaccinal chez un enfant de 15 mois, agammaglobulinémique. Il nous semble utile d'insister sur ce cas, car il est difficile de faire cadrer cette observation avec les théories physiopathologiques actuelles de la Nécrose corticale.

Au terme de cette brève revue étiologique, nous pouvons conclure, après de nombreux auteurs, que la nécrose corticale du rein n'est que la complication rénale de très nombreuses affections, très dissemblables les unes des autres, touchant le rein, soit directement, soit par voie de réflexe. Mais elles ont toutes un terme évolutif fonctionnel commun, le choc et le collapsus périphérique qui, en se prolongeant, provoquent des perturbations vasculaires rénales, à l'origine des lésions organiques, caractérisant la nécrose corticale (le mode de la répartition vasculaire rénale intervient vraisemblablement pour expliquer l'atteinte élective du cortex).

Par ailleurs, on peut se demander si la fréquence de la survenue de la nécrose corticale chez le nourrisson n'est pas un mode réactionnel particulier en rapport avec la sensibilité extrême de son système neuro-végétatif immature...

Ce chapitre étiologique n'a qu'une valeur d'indication. Nous verrons l'importance respective de ces différents facteurs avec plus de précisions au cours de la partie synthétique de notre étude clinique.

CLINIQUE

I. — SYMPTOMATOLOGIE

— Etude analytique

— Etude synthétique

II. — DIAGNOSTIC

III. — EVOLUTION

I. — SYMPTOMATOLOGIE

A de très rares exceptions près, tous les cas de nécrose corticale symétrique des reins publiés chez le nourrisson n'ont été reconnus qu'à l'examen nécropsique. La difficulté d'établir le diagnostic pendant la vie est-elle due à une méconnaissance de la maladie ou est-elle inhérente à son polymorphisme clinique ?

En fait, disons-le d'emblée, le diagnostic de nécrose corticale bilatérale du rein du vivant du malade est un diagnostic d'élimination et toujours présomptif. Il ne peut être en réalité affirmé que par l'anatomo-pathologiste (soit par la P.B.R. — nous verrons les aléas que cette méthode comporte —, soit par vérification nécropsique). Cependant l'on doit évoquer ce diagnostic avec un pourcentage de certitude valable quand existe un ensemble de signes assez particuliers. Il nous a paru utile de les grouper dans ce chapitre. Il est important, en effet, d'approcher ce diagnostic avec le maximum de sûreté, car il conditionne une attitude thérapeutique bien définie, et un pronostic singulièrement grave.

Les manifestations les plus diverses accompagnent la nécrose corticale symétrique rénale. Il n'existe pas de tableau clinique uniforme de la maladie. On retrouve cependant, plus ou moins fréquemment, un certain nombre de symptômes, presque toujours les mêmes ;

— les uns, à eux seuls, n'évoquent en rien une affection rénale ; ils sont des symptômes-épiphénomènes dus à la maladie causale.

— les autres traduisent à coup sûr une atteinte rénale mais ne renseignent point sur sa nature.

Nous envisagerons tout d'abord dans une étude analytique, chacun de ces différents symptômes, puis, à l'aide des observations consultées, nous tenterons d'individualiser dans une étude synthétique, les tableaux cliniques paraissant constituer les groupes morbides accompagnant le plus souvent cette atteinte rénale. Nous concluerons avec les signes les plus évocateurs de celle-ci.

Etude analytique (1)

A) SIGNES CLINIQUES.

Les signes cliniques observés sont d'ordre divers. Nous les décrirons tour à tour. Parmi eux, *l'anurie* est le signe majeur ; nous l'envisagerons en dernier lieu :

1° Troubles digestifs

Les troubles digestifs dominent. Comme chez tout nourrisson, ils sont constitués par :

des vomissements (27 cas) ;

de la diarrhée (28 cas) ;

des hématémèses et du melaena (15 cas) ;

une distension abdominale.

Les deux premiers sont très fréquemment associés, ils inaugurent en général la maladie, et s'accompagnent ou non de deshydratation.

Ils sont parfois secondaires à une infection de la sphère rhino-pharyngée.

Par contre les hématémèses et le melaena surviennent le plus souvent à la phase terminale de la maladie. Ils peuvent être isolés ou au contraire intégrés dans un tableau d'anémie hémolytique.

Ils prennent toute leur valeur, en l'absence d'anémie hémolytique, lorsqu'ils sont associés à un trouble rénal. Ils doivent toujours être recherchés même s'ils ne sont pas macroscopiquement visibles (ESKELAND et SKOGRAND).

Pour CAMPBELL et HENDERSON, ils traduisent une lésion de la muqueuse digestive qui relèverait du même mécanisme que la lésion rénale ; les deux atteintes serainet simultanées.

La distension abdominale est peu fréquente (7 observations). Quoique bien banale chez le nourrisson, certains auteurs y attachent une importance toute particulière parce que ce signe est constant dans les nécroses corticales expérimentales réalisées par TRUETA (CAMPBELL et HENDERSON).

---

(1) Notre étude porte sur 49 cas de N.C.S.R. du nourrisson. Les principaux symptômes sont groupés dans les tableaux ci-joints.

Etude analytique des principaux symptômes

AUTEURS	AGE et SEXE	MALADIE initiale probable	Vomissements	Diarrhée	Cyanose	Convulsions	Œdèmes	Coma ou Somnolence	Hématémèses et Mélaena	Distension abdominale	Anurie	Urée sanguine gr °/₀₀
CAMPBELL et HENDERSON												
N° 3	2 m 1/2 F	Pharyngite	+	+		+	+		+		+	0,26
N° 4	9 sem. M	Gastro-entérite ..	+	+	+		+			+	+	
SMITH et MUIRHEAD	1 m. M	Entérite	+	+								
ZUELZER												
1	5 j. M	Gastro-entérite ..	+	+	+			+	+	+	+	0,75
2	12 h. ?	Maladie hémolytique	+							+	+	
3	3 m. M	Déshydratation ..	+	+	+			+			+	
4	7 m. M	Choc opératoire..			+				+	+	+	
5	7 m. M	Otite	+					+			0	
6	1 m. 1/2 F	Septicémie	+	+							0	
7	2 j. M		+	+							0	0,16
8	1 m 1/2 M	Pyelite - Pneumonie	+	+	+		+				+	
9	1 j. ?	Anoxie néonatale..			+	+					?	
10	2 m. M	Morsure de rat - Antitoxine tétanique		+	+						0	
SHEEHAN et MORE		Anémie hémolytique		+							+	5 g
69	7 m. F											
70	7 m. F	Gastro-entérite ..	+	+							+	3 g
FOWLER	12 m. M	Pharyngite	+	+			+		+		?	
LELONG												
1	5 m. M	Gastro-entérite ..	+	+	+	+		+			+	2 g 90
2	18 j. M	Entérite		+				+	+		+	
3	2 m. M	Gastro-Entérite ..	+	+		+		+				
4	7 m 1/2 M	Gastro-Entérite ..		+		+					+	5 g 20
GASSER et GAUTIER												
2	2 m F	Entérite-Anémie hémolytique		+		+	+				+	
3	7 m F	Gastro-entérite A. hémolytique	+			+	+		+		0	
4	13 m F	Otite	+				+				+	
5	14 m M	Pneumonie				+		+			+	
KERNOHAN et MORRISSON	17 j M	Choc opératoire	+	+					+			

O = oligurie

Étude analytique (suite)

AUTEURS	AGE et SEXE	MALADIE initiale probable	Vomissements	Diarrhée	Cyanose	Convulsions	Œdèmes	Coma ou somnolence	Hématemèses et Mélaena	Distension abdominale	Anurie	Urée sanguine g °/₀₀
GASPER et SHULMAN	6 m M	Favisme	+	+				+			+	2 g 17
MIRGHANI YOUSSIP ALI	3 sem. M	Anoxie néonatale			+			+		+	0	
GAUTIER												
12	8 m F	Anémie hémolytique	+	+		+	+	+	+		+	0 g 27
13	3 m 1/2 F	Anémie hémolytique	+	+								0 g 17
ENGHELHART	18 m F	Gastro-entérite A. hémolytique	+	+				+	+			
ROYER et HABIB	6 m F	Anémie hémolytique	+	+		+	+	+	+		+	3 g 50
HITZIG et GAUTIER	15 m. M	Agamaglobulinémie Vaccin D.T.T.									+	
STEINER et VECSEI	4 mois	Mastoïdite (Anémie hémolytique)	+	+			+		+		+	
ESKELAND et SKOGRAND												
1	9 m. F	Gastro-entérite	+	+		+					+	0 g 40
2	1 j. M	Choc opératoire									+	
VELLS et MARGOLIN	10 m F	Déshydratation		+								
VERGER et MARTIN	3 j. F	Anoxie néonatale						+	+		0	2 g 40
BERNSTEIN et MEYER												
1	7 j. F	Souffrance fœtale			+			+				
2	31 h. M	Choc opératoire			+			+				
4	1 j. F	Anoxie néonatale			+				+			
5	4 j. F	Souffrance fœtale			+			+		+	0	0 g 75
7	1 j. M	Maladie hémolytique			+						+	
8	1 j. F	Anoxie néonatale			+			+			+	
9	15 h. M	Anoxie néonatale			+						0	
10	4 j. F	Aspiration de L. amniotique			+			+			0	
11	1 j. ?	Anoxie néonatale			+			+			0	0 g 60
NOS OBSERVATIONS												
N° 1	3 m 1/2 M	Gastro-entérite	+	+		+	+	+	+		+	2 g 40
N° 2	8 m F	Gastro-entérite	+	+		+		+	+		+	1 g 70
N° 3	3 m M	Otite	+	+		+		+	+	+	+	4 g 95

Il est très difficile de préciser l'origine de ces troubles digestifs. Sont-ils le fait de gastro-entérites prolongées responsables des lésions histologiques rénales de la nécrose corticale ? ou d'un état persistant d'azotémie aiguë auquel s'ajoutent des perturbations électrolytiques ? S'intègrent-ils dans le mécanisme général de la maladie ?

2° Troubles neurologiques

Assez rares chez l'adulte et le grand enfant, les troubles neurologiques semblent assez constants, quel que soit leur mode d'expression clinique, chez le nourrisson. Ils sont un témoin de la gravité de la maladie.

Nous avons constaté sur le relevé de nos observations :

a) *une hypotonie* : surtout évidente dans les cas d'anoxie néonatale.

b) *des myoclonies* : dans quelques observations.

c) *des convulsions* : 14 cas

— soit épisode convulsif unique,

— soit état de mal convulsif.

— Elles surviennent à n'importe quel stade de la maladie, peuvent être tenaces et précéder le plus souvent de peu, le coma. Elles ont pour CAMPBELL et HENDERSON une grande valeur pronostique, car elles signeraient l'évolution fatale de la maladie.

d) *des troubles de la conscience* :

Ils sont faits :

— d'une agitation. Elle se manifeste plus volontiers chez les nourrissons à partir du 7e mois : véritable accès d'agitation avec cris, au cours desquels l'enfant paraît manifestement souffrir (observation n° 4 de LELONG, notre observation n° 3). Peut-être sont-ils en relation avec les douleurs lombaires et les céphalées signalées chez l'adulte et le grand enfant.

— de somnolence (5 cas) précédant généralement de peu le coma.

— de coma (16 observations). Il est de mauvais augure car il annonce l'issue fatale ; il s'accompagne dans quelques cas de pauses respiratoires, de troubles de la déglutition.

En fait, ces divers signes neurologiques sont retrouvés dans toute urémie progressive.

Pour être complet, nous devons noter des faits négatifs ; il n'y a pas de perturbation du liquide céphalorachidien ni de modifications du fond d'œil (à l'exception de notre observation n° 3 qui présentait quelques hémorragies rétiniennes et un discret œdème de la papille.

Chez tous ces malades ayant présenté des troubles neurologiques, il est fréquent de retrouver à la nécropsie, des lésions congestives parfois hémorragiques, au niveau du cerveau.

Ces troubles neurologiques peuvent être expliqués soit par une atteinte cérébrale directe (lésions hémorragiques), soit par des perturbations fonctionnelles au niveau du système nerveux (désordre hydroélectrolytique, hypotonie plasmatique, entraînant un œdème cérébral).

3° Œdèmes (11 cas).

Ce sont rarement des œdèmes généralisés. Ils sont le plus souvent localisés aux paupières, à la face, aux membres inférieurs.

Ils sont peu évidents et en tout cas difficiles à apprécier chez ces enfants plus ou moins deshydratés et en réhydratation.

— ils peuvent être indiqués uniquement par une ascension exagérée de la courbe pondérale, en dépit de vomissements et de diarrhées concomittants.

— Les œdèmes sont constants chez les nourrissons atteints d'anémie hémolytique.

Dans certains cas, ces œdèmes sont la conséquence d'erreurs thérapeutiques, rehydratation intempestive, ainsi que cela s'est produit pour notre observation 2.

4° Cyanose (17 cas) :

— 10 cas de cyanose sont en rapport avec une anoxie néonatale, un seul avec une cardiopathie congénitale (obs. n° 3 de ZUELZER.

— Dans les autres cas, la cyanose est la manifestation d'une pneumopathie, ou fait partie du tableau terminal de la maladie.

5° Hepatomégalie (9 cas) :

L'hépatomégalie est le plus souvent modérée. Elle est isolée ou associée à une splénomégalie (3 observations).

— Elle est un symptôme intéressant. Dans tous les cas signalés, elle correspondait anatomiquement à des lésions de nécrose ou à des infarctus localisés.

6° Température :

— En général, la température est élevée à la phase initiale de l'affection.

— Dans peu de cas, tout au long de l'évolution, de brusques clochers thermiques, que rien n'explique cliniquement, sont observés. Dans notre observation n° 3, ils étaient contemporains d'état de choc gravissimes, peut-être en relation avec des décharges bactériémiques.

7° Tension artérielle :

Dans les neuf cas où elle a été notée, elle était normale ou légèrement élevée (taux maxima 14 - taux minima 8). Notre observation n° 3 présentait une T.A. de 13,5 - 7.

8° Anurie :

C'est le symptôme essentiel, le seul qui évoque entre tous, l'insuffisance rénale. Il ne doit pas être méconnu, d'où la nécessité de recueillir les urines et de surveiller la diurèse.

— L'anurie peut être patente, le sondage ne ramenant pas une seule goutte d'urines (26 cas).

— D'autres fois, seule une oligurie marquée témoigne de l'insuffisance rénale (10 cas).

— Enfin dans dix observations, il n'est fait mention ni d'oligurie, ni d'anurie... A noter que dans le cas particulier du nouveau-né, la preuve de l'anurie est difficile à établir. La diurèse chez ce dernier pouvant être physiologiquement retardée d'au moins 48 heures.

1) *L'Anurie* survient à n'importe quel moment de la maladie :

a) Elle peut être brusque, s'installant d'emblée, en même temps que les symptômes initiaux. On retrouve un tel mode de début dans 14 cas.

b) Elle peut être précédée d'oligurie, l'anurie survenant alors à des moments variables, mais souvent précédant de peu la phase terminale (11 cas).

2) *L'Anurie* est de durée et d'évolution variables :

a) Soit définitive persistant pendant toute l'évolution,

b) Soit transitoire :

— la diurèse reprend, alors, à dates variables, spontanément ou sous l'influence du traitement ; elle est toujours oligurique : c'est le cycle « anurie-oligurie »,

— ou bien elle aboutit à une oligurie après avoir succédé à une oligurie initiale : c'est le cycle « oligurie-anurie-oligurie » (obs. n° 1 ESKELAND et SKOGRAND).

3) Quant à *l'oligurie* lorsqu'elle traduit à elle seule l'insuffisance rénale, en l'absence de toute anurie, elle est le plus souvent initiale, et persiste pendant toute la durée de l'affection. Dans ce cas, les urines sont *toujours hématuriques.*

4) Enfin l'observation n° 6 de ZUELZER présente un cas de Nécrose corticale symétrique avec *urines normales.*

B) *SIGNES PARACLINIQUES*

Ils sont de valeur inégale pour l'orientation diagnostique.

1° L'Hémogramme met en évidence les modifications retrouvées dans toute anurie.

— L'anémie est modérée (sauf dans les cas d'anémie hémolytique) et constante.

— La leucocytose franche (15 à 50 000) à prédominance neutrophile, est assez souvent rencontrée.

— Une thrombocytopénie est très fréquemment notée.

2° Le Prélèvement de gorge a permis dans deux de nos observations l'isolement d'un staphylocoque doré pathogène (observations personnelles n° 1 et n° 3).

3° La Coproculture a pu dans deux observations déceler un Escherichia Coli O 111 B 4 (obs. n° 4 de LELONG et obs. de STEINER et VESCEI).

4° L'hémoculture, pratiquée avec du sang prélevé post mortem, a révélé la présence de :

— Staphylocoque doré pathogène dans deux cas (obs. n° 1 et n° 5 de ZUELZER) et d'Escherichia Coli dans deux autres (obs. n° 6 de ZUELZER et obs. n° 11 de BERNSTEIN et MEYER).

5° L'EXAMEN DES URINES, quand il peut être pratiqué (oligurie) décèle les stigmates biologiques qui signent l'atteinte rénale, le plus important étant *l'Hématurie*.

A) *Aspect et densité :*

— les urines peuvent être normales au début (2 cas : obs. 6 et 10 de ZUELZER) ; elles sont souvent rougeâtres et en général leur densité, quand elle a été signalée, est basse.

B) *Cytologie :* les urines contiennent généralement :

— des hématies, en nombre plus ou moins abondant,
— des leucocytes,
— des cylindres granuleux ou hyalins,
— quelquefois des cellules épithéliales.

C) *Chimie :* Dans la plupart des cas, seule l'albumine a été recherchée ; elle est parfois massive, parfois absente.

D) *Bactériologie :* Dans plusieurs observations des germes ont été isolés. Il s'agit du staphylocoque doré (obs. de VERGER et MARTIN et obs. n° 3 de LELONG), de l'Escherichia Coli (obs. n° 3 de LELONG), d'un Proteus (obs. n° 4 de CAMPBELL et HENDERSON) et d'Enterocoques (obs. n° 4 de CAMPBELL et HENDERSON).

6° LES SIGNES HUMORAUX sont des plus importants. Ce sont ceux de toute insuffisance rénale aiguë :

A) *L'Urée sanguine* a été dosée 23 fois.

L'hyperazotémie est manifeste dans la majorité des cas (variant de 0,40 à 5 g 20). Dans quatre observations elle était sensiblement normale variant de 0,16 à 0,27 (voir tableau analytique).

Elle peut subir d'ailleurs des variations sous l'influence du traitement (notre observation n° 3).

B) *Les troubles hydroélectrolytiques* sont constants lorsqu'ils ont été étudiés :

a) *L'état d'hydratation du secteur cellulaire* est mentionné dans quatre observations par mesure du Δ cryoscopique corrigé en fonction de l'urée sanguine ou par mesure de la résistivité électrique du plama.

Nous avons relevé dans deux cas, une hypertonie plasmatique (obs. n° 1 de LELONG, notre observation n° 1) et dans deux autres une hypotonie (obs. n° 4 de LELONG, notre observation n° 3).

b) L'état d'hydratation du secteur extra-cellulaire apprécié par diverses mesures :

[ ] *l'hématocrite*, d'après les trois seules observations qui en mentionnent le taux, est abaissé.

[ ] *la protidémie*, noté dans sept cas, est normale ou légèrement diminuée.

[ ] *une hypochlorémie plasmatique* est constatée dans les sept cas où elle a été recherchée.

[ ] *la mesure du sodium plasmatique* effectuée dans six cas, montrait cinq fois une hyponatrémie, une fois un taux normal.

[ ] Sur les huit cas où le taux du potassium a été noté, *l'hyperkaliémie* est presque la règle (6 cas) exception faite de deux observations où la Kaliémie est normale.

c) La réserve alcaline, pratiquée dans neuf observations, a toujours révélé une acidose.

La fréquence de tous ces signes humoraux est délicate à apprécier, car le nombre des observations où ils sont retrouvés est insuffisant. D'autre part, certains facteurs comme l'anémie, l'état de malnutrition, le catabolisme protidique exagéré, des erreurs dans les apports liquidiens, influent sur des données telles que l'hématocrite, la protidémie, l'état d'hydratation de l'organisme.

En résumé, hyperazotémie, hypochlorémie, hyponatrémie, hyperkaliémie et acidose sont les troubles humoraux dominants.

7° La radiographie des régions lombaires ne montre aucune anomalie.

8° L'Electrocardiogramme : peut mettre en évidence des signes d'hyperkaliémie :

[ ] onde T élevée et pointue,

[ ] dépression de S T,

Allongement ou raccourcissement de Q T.

9° La ponction biopsie rénale : pratiquée deux fois (obs. n° 1 de LELONG, notre obs. n° 3) a permis de porter avec

certitude, du vivant des malades, le diagnostic de Nécrose corticale. Dans l'observation de LELONG et Coll., la biopsie rénale fut effectuée au cours d'une lombotomie exploratrice, après décapsulation.

Dans notre observation n° 3, la P.B.R. fut pratiquée, ainsi que nous avons coutume de le faire chez le nourrisson, avec une aiguille de Menghini (dimensions mm 70 × 1.20) munie de la seringue à crémaillère d'Iversen. Ce matériel habituellement employé pour les ponctions biopsies hépatiques s'est révélé peu traumatisant. En effet, la P.B.R. doit être faite avec une extrême prudence, après une étude soigneuse de la crase sanguine et une radiographie standard de la région lombaire. Il est nécessaire de la faire précéder et suivre d'un traitement coagulant, de Vitamine K.

Nous insistons sur l'intérêt de la P.B.R. qui, réalisée dans de bonnes conditions, permet le diagnostic, si elle a porté sur une zone atteinte, et, par là-même la thérapeutique adéquate.

C) CONCLUSIONS

Au total, il ressort de cette étude analytique des signes cliniques et paracliniques que :

— chacun des symptômes pris séparément, même lorsqu'il attire l'attention sur la sphère rénale, ne peut isolément suffire à évoquer le diagnostic de nécrose corticale rénale bilatérale.

— cependant il arrive que certains d'entre eux se groupent volontiers pour former des tableaux cliniques assez suggestifs, qui doivent orienter le clinicien vers l'hypothèse d'une nécrose corticale symétrique des reins. Ces tableaux feront l'objet de l'étude synthétique qui va suivre, mais nous insistons une fois de plus sur ce fait : le diagnostic de nécrose corticale bilatérale des reins est un diagnostic d'élimination ; il ne peut être formel, sauf cas exceptionnels où la P.B.R. pratiquée est positive (notre cas n° 3).

Etude synthétique

Les modes de début et les tableaux cliniques tels que nous les avons retrouvés à travers le cas publiés seront présentés par ordre de fréquence décroissante.

Ce sont successivement des tableaux de :

1° *GASTRO-ENTERITE* (16 cas).

La maladie débute brusquement chez un enfant jusque-là bien portant par :

— de la diarrhée,

— des vomissements,

— accompagnés ou non d'élévation thermique ;

— quelquefois déjà existe une oligurie ou même une anurie.

On note un état de deshydratation plus ou moins important *avec le plus souvent un état neurotoxique.*

L'aspect de l'enfant peut être tout à fait normal.

Le reste de l'examen clinique est plus ou moins négatif.

— On constate une pâleur des téguments, quelquefois des œdèmes discrets : (légère bouffissure de la face, ou œdème palpebral localisé), parfois des troubles de la conscience, des trémulations des extrémités ou des myoclonies et souvent des crises convulsives généralisées.

— La température est variable, l'état général touché.

— Le laboratoire met en évidence :

dans les selles :

- parfois un germe toxique (Escherichia Coli 111 B 4) ;

dans le sang :

- une anémie modérée,
- une hyperleucocytose neutrophile,
- une thrombocytopénie,
- une élévation de l'urée sanguine surtout ;

dans les urines (en cas d'oligurie)

- une albuminurie,
- une leucocyturie,
- une hématurie (macroscopique ou microscopique),
- une cylindrurie ;

— Le syndrome humoral va de pair avec le degré de deshydratation et le taux de l'urée sanguine.

L'évolution :

— Peut se faire rapidement vers la mort par état de choc ou collapsus, sans qu'on ait le temps d'observer les diverses phases cliniques.

— Elle peut être moins brève. On assiste alors, en dépit du traitement, à la persistance de la diarrhée et des vomissements, à l'apparition parfois d'hématémèses ou de melœna, au maintien de l'anurie ou de l'oligurie. En cas d'anurie initiale, une légère reprise de la diurèse peut s'observer, mais elle n'est jamais franche ; tout au plus se résoud-elle à une oligurie extrême (urines très hématuriques).

En résumé : le tableau a la banale apparence d'une gastro-entérite avec un état de Shock plus ou moins bref. Mais le fait dominant est *qu'en dépit d'une réhydratation bien conduite ou en absence de tout obstacle mécanique sur l'arbre urinaire, persistent ou apparaissent :*

— une anurie ou une oligurie accompagnée ou non d'hématurie,

— une élévation de l'urée sanguine au-dessus de 1 g $^0/_{00}$, une leucocytose importante,

— une atteinte sévère de l'état général.

Tous ces signes doivent attirer l'attention sur le rein, faire soupçonner, en absence de tout autre élément possible de diagnostic, une nécrose corticale et entraîner dès lors une thérapeutique adéquate.

2° *INFECTIONS* (8 cas)

Le mode de début est variable, et en rapport avec le type d'infection causale : rhino-pharyngée, otitique, pulmonaire, méningitique, septicémique (staphylocoques, Escherichia Coli).

C'est dire que la symptomatologie n'est pas univoque :

Cependant, l'hyperthermie est de règle, parfois d'allure septicémique,

— La diarrhée et les vomissements sont fréquents,

— La cyanose n'est pas rare.

Sur ces tableaux d'infection manifeste avec shock plus ou moins prononcé, viennent se greffer une anurie ou une oligurie persistantes.

L'évolution clinique et biologique est comparable à celle du tableau précédent, en dehors des aspects particuliers relatifs à chaque type d'infection.

Dans certaines observations rapportées avec un tableau clinique de gastro-entérite, l'examen post-mortem a pu révéler dans un cas une otite, dans un autre cas une broncho-pneumonie. Ceci ne saurait nous surprendre quand on connaît la fréquence chez le nourrisson des entéropathies par affection microbienne quelle que soit sa localisation. Nous notons ce fait pour être complet. Ces deux observations pourront être comprises, soit dans notre premier paragraphe, soit dans celui-ci. Notons également que dans l'observation de GASSER et GAUTIER n° 2, au tableau clinique d'infection s'ajoutait une anémie hémolytique.

En conclusion de ces manifestations infectieuses d'origines diverses, *la note clinique qui doit faire soupçonner la nécrose corticale bilatérale des reins, est encore une fois l'anurie ou l'oligoanurie, avec la persistance d'un syndrome biologique d'insuffisance rénale aiguë.*

3° ANEMIE HEMOLYTIQUE (11 cas)

Des observations relevées dans la littérature, deux concernaient une anémie hémolytique par iso-immunisation, neuf étaient accompagnées d'un purpura thrombopénique.

a) Les anémies hémolytiques par iso-immunisation fœto-maternelle ont le tableau habituel de l'ictère grave néonatal avec :

— test de Coombs indirect positif,

— erythroblastose fœtale

au point de vue biologique. Nous ne reviendrons pas sur l'aspect clinique.

En dépit des traitements classiques dans ces cas, peuvent survenir :

— une cyanose,

— une hyporéflexie,

— une distension abdominale,

avec anurie plus ou moins précoce. Ce sont des symptômes qui doivent faire craindre la complication rénale et non la complication nucléaire.

L'évolution est rapide, la mort survenant par état de schock ou détresse respiratoire.

b) Les anémies hémolytiques dites crypto-genetiques (neuf cas) : GASSER 4, GAUTIER 2, STEINER et VESCEI 1, ROYER 1, ENGELHARDT 1, associent :

— une anémie hémolytique sans anticorps erythrocytaires,

— des images de fragmentation et de distorsion erythrocytaire très particulières,

— un purpura thrombopénique plus ou moins constant,

— et une oligo-anurie.

Deux grands groupes d'affections peuvent être distingués :

— La maladie de Moschowitz, microangiopathie thrombotique, disséminée à tous les viscères associant les trois symptômes indiqués précédemment. Elle se complique de nécrose corticale : trois cas sont connus (GASSER : 1 ; ENGELHARDT : 1 ; ROYER : 1).

— Les syndromes dits de « néphroanémie » où l'atteinte rénale est contemporaine de l'atteinte hémolytique. Ici la nécrose corticale est souvent rapportée (GASSER : 3 ; GAUTIER : 1 ; STEINER : 2).

La maladie débute par des vomissements et de la diarrhée.

— Les signes neurologiques sont précoces : à type de convulsions, d'hémiparésie,

— les œdèmes sont constants,

— il existe une hépatosplénomégalie,

— l'urée sanguine est élevée.

L'évolution est marquée par l'extension du syndrome hémorragie (hématemèses, mélaena), des troubles de la conscience pouvant aller jusqu'au coma. La durée de l'évolution est variable.

Ainsi, encore une fois, nous constatons que dans ce chapitre des anémies hémolytiques, la nécrose corticale ne peut être soupçonnée que par la persistance de l'anurie, avec

comme corollaire l'augmentation des constantes uréiques dans le sang. Notons ici aussi que souvent un état grave de schock s'installe, plus ou moins prématurément, suivant l'affection.

4° *ANOXIE NEONATALE* (9 cas)

Dans les observations consultées, c'est le tableau quasi exclusif qu'emprunte la nécrose corticale survenant à la période néonatale. Cette anoxie succède à une souffrance fœtale, dans deux cas en rapport avec une éclampsie maternelle, et dans un autre cas avec un placenta praevia.

Cliniquement, c'est la symptomatologie habituelle associant :

— cyanose, pâleur,
— détresse respiratoire,
— hypotonie,
— léthargie conduisant au coma.

L'atteinte rénale se manifeste par :

— des hématuries (5 fois)
— une anurie ou une oligurie respectivement dans 2 cas,
— l'urée sanguine mesurée dans trois cas était élevée.

L'évolution est de courte durée et la mort survient au cours d'une apnée terminale.

Seule ici aussi l'atteinte rénale se manifeste par l'anurie. Mais le tableau d'anoxie fœtale est tel que, bien souvent, le clinicien ne peut songer à l'atteinte de la sphère rénale, le tableau encéphalitique dominant.

5° *CHOC OPERATOIRE* (5 cas)

Il ne nous retiendra pas longtemps. L'anurie n'en est qu'un épiphénomène.

Nous avons relevé dans la littérature des nécroses corticales survenant chez des nourrissons porteurs de malformations congénitales, la plupart opérées pour :

— imperforation anale,
— sténose hypertrophique du pylore avec ectopie pancréatique,
— hernie diaphragmatique,
— atrésie œsophagienne.

L'anurie, dans les cas où elle a été précisée, est survenue au décours de l'intervention.

Nous avons également noté une nécrose corticale chez un nourrisson à la suite d'une intervention pour invagination intestinale.

7° *INTOXICATION* (2 cas)

Le cas rapporté par GASPER et SHULMAN d'intoxication favique chez un nourrisson de 6 mois est le seul que nous ayons pu colliger.

Il est sujet à caution, puisque ces auteurs rapportent que c'est la mère intoxiquée par l'ingestion des fèves qui aurait donné à son enfant un lait toxique.

Dans ce cas isolé et pour lequel il est difficile de conclure, la découverte de la nécrose corticale a été post-mortem.

L'observation n° 10 de ZUELZER que nous avons rangé dans ce cadre intéresse un nourrisson de deux mois qui, mordu par un rat, avait reçu une injection d'antitoxine tétanique. Ici encore les faits sont difficilement interprétables.

CONCLUSIONS :

Après la lecture de ces divers tableaux cliniques, deux faits dominent :

— *les étiologies différentes conduisent à des affections graves qui ont un point commun clinique et biologique : le shock. Pour nous ce shock a une signification importante. Nous pensons pouvoir écrire que sans lui il n'y aurait pas eu de nécrose corticale.* On remarquera, en effet, dans toutes les observations la présence simultanée de cet état gravissime et de la nécrose corticale rénale. Certes tout shock n'entraîne pas automatiquement la nécrose, mais l'on peut dire que toute nécrose s'est accompagnée d'un shock.

— sur le plan diagnostic, si l'on se rapporte à chacune des catégories de syndromes envisagés ci-dessus nous constatons que le diagnostic de N.C.B.R. ne peut être porté avec certitude. On doit l'envisager lorsque persistent les signes rénaux malgré la thérapeutique entreprise. L'anurie ou l'oligurie fréquemment associée à l'hématurie s'accompagnant d'une mauvaise impression clinique doivent être retenues comme signes évocateurs d'une N.C.B.R. Ils doivent faire envisager une thérapeutique où la dialyse tient le plus grand rôle. Ils peuvent dans certains cas, comme dans notre observation 3, justifier une P.B.R. qui lève les doutes, affirme le diagnostic anatomique et permet de conduire une thérapeutique comme H. BOUISSOU et C. REGNIER l'ont déjà précisé.

II. — DIAGNOSTIC

Il n'existe pas de signes cliniques de certitude de la nécrose corticale symétrique des reins.

Le diagnostic ne peut donc se baser que sur des signes de présomption qui sont ceux de toute insuffisance rénale :

— anurie ou oligurie,
— hyperazotémie,
— anémie modérée,
— leucocytose tenace et progressive.

Ces signes deviennent plus évocateurs lorsque, malgré une thérapeutique correcte, ils persistent et s'aggravent.

L'existence d'un des tableaux cliniques présentés plus haut constitue un élément de forte présomption ainsi *que l'absence de tumeur rénale palpable, et de signes radiologiques anormaux au niveau de l'arbre urinaire.*

Mais tous ces symptômes sont loin d'être absolus. Ils attirent l'attention sur ce diagnostic possible. Ils peuvent parfois entraîner une P.B.R. On doit cependant savoir qu'une P.B.R. négative ne permet pas d'écarter formellement le diagnostic de nécrose corticale du rein et que surtout, l'indication d'une P.B.R. à cet âge, du fait de la fréquence d'un état de choc associé, ou de manifestations hématologiques, doit être posée avec la plus grande circonspection.

C'est ce faisceau de symptômes rappelés dans ces quelques lignes qui permet d'envisager les dégâts anatomiques au niveau des reins. Ils permettent d'éliminer un groupe d'affections de symptomatologie identique, mais où les dégâts anatomiques ne sont pas les mêmes. Nous les étudierons au diagnostic différentiel.

Diagnostic différentiel

L'intérêt de ce chapitre réside dans le fait que le diagnostic clinique de N.C.R.B. est souvent un diagnostic d'élimination.

Traiter du diagnostic différentiel de la N.C.R.B. revient sur le plan clinique à discuter le maître symptôme de la maladie : l'anurie.

Il ne s'agit pas ici d'envisager tous les problèmes de diagnostic posés par l'anurie, problèmes largement développés dans la thèse de Claude MONTEIL (1961). Nous aborderons simplement les problèmes de diagnostic qui nous ont paru les plus fréquents et les plus difficiles chez le nourrisson :

Ce sont :

— les anuries survenant sur une malformation urinaire,

— les anuries mécaniques par lithiase ou par compression des uretères,

— les anuries apparaissant lors des glomérulo-néphrites aiguës ou des tubulopathies aiguës,

— les anuries succédant à une néphropathie chronique,

— les anuries de cause vasculaire,

— les anuries des insuffisances rénales fonctionnelles.

Ces deux dernières, de beaucoup les plus importantes et les plus fréquentes au cours du premier âge, ont une évolution voisine de celle de la Nécrose corticale qui peut en être une complication.

A) ANURIE PAR UROPATHIES MALFORMATIVES

Ce diagnostic est évoqué surtout chez le nouveau-né. Ces malformations peuvent frapper le rein ou les voies urinaires.

Parmi les *malformations rénales*, on discutera :

1° Une agénésie bilatérale rénale.

C'est une affection rare, incompatible avec la vie.

2° Une polykystose majeure du nouveau-né.

Ce diagnostic est plus théorique que pratique : en effet « la naissance avant terme, l'accouchement difficile, la mort survenant pendant le travail, quelques heures ou quelques jours après la naissance, résument le plus souvent l'histoire clinique de ces malformations, monstrueusement développées in utero » (ROYER).

Ce n'est que lorsque la mort survient un peu plus tard, que l'insuffisance rénale a le temps de se manifester. Dans ces cas plus rares, le seul élément en faveur du diagnostic est la présence de gros reins bosselés mis en évidence par la palpation et la radiographie.

Mais, à vrai dire, le diagnostic de polykystose majeure du nouveau-né n'est guère posé, dans la majorité des cas, qu'à l'examen nécropsique.

3° Certaines NÉPHROPATHIES CONGÉNITALES ET HÉRÉDITAIRES (ROYER) que nous ne ferons que citer :

— la néphrite interstitielle congénitale,

— la dysembryoplasie type Ericson avec tubes et glomérules fœtaux.

— une anomalie originale où le rein est caractérisé par la pauvreté des glomérules d'une taille considérable, avec dilatation des tubes, sans réaction interstitielle nette

Parmi les *uropathies malformatives*, nous rappellerons :

— le rétrécissement congénital de l'uretère,

— les valvules congénitales de l'urêtre postérieur, dont nous mentionnons la difficulté du diagnostic et l'intérêt de l'investigation endoscopique.

B) ANURIES MECANIQUES

Elles sont la conséquence soit :

— d'une lithiase uretérale (cystinique, uratique, phosphatique... etc.) très rare à cet âge.

— d'une compression des uretères par une tumeur retropéritonéale (tumeurs rénales ou teratome).

— d'une hydronéphrose bloquée sur rein unique.

C) ANURIE DES GLOMERULOPATHIES AIGUES

Dans ce cadre, nous évoquerons la glomérulonéphrite aiguë, le syndrome néphrotique.

1° LA GLOMÉRULONÉPHRITE AIGUE bien que plus fréquente chez les grands enfants n'est cependant pas rare chez le nourrisson. L'anurie traduit toujours une forme grave et s'installe d'emblée ou au cours de l'évolution de la maladie ; elle est tenace (3 - 4 semaines) mais *transitoire*.

2° Il a été rapporté quelques cas de SYNDROMES NÉPHROTIQUES congénitaux. Exceptionnellement le syndrome néphrotique peut débuter chez le nourrisson et d'emblée, une anurie, un syndrome œdémateux très important ouvrent la scène. Cependant la T.A. normale, les perturbations de l'équilibre, lipidique et des différentes fractions des protéines plasmatiques amènent au diagnostic.

D) ANURIES DES TUBULOPATHIES AIGUES

Elles sont exceptionnelles chez le nourrisson.

Sur le plan étiologique, elles sont le résultat :

— d'agressions toxiques,

— d'obstructions tubulaires distales (sulfamides, hémolyses aiguës, toxiques, post-transfusionnelles).

— d'états de choc avec collapsus. Ce sont les causes les plus fréquentes à cet âge. Ces états de choc sont secondaires à un traumatisme, une intervention chirurgicale, des brûlures, une anoxie néonatale, des deshydratations aiguës, un coup de châleur. On rejoint ici le cadre de l'insuffisance rénale fonctionnelle qui, en se prolongeant, peut donner au cours du « Rein du choc », une tubulopathie aiguë.

Le tableau clinique est sensiblement voisin de celui de la Nécrose corticale : vomissements associés ou non à la diarrhée, anurie ou oligurie, parfois convulsions ou somnolence. Le laboratoire met en évidence une anémie, une hyperazotémie, une hyponatrémie, une hypochlorémie.

Le diagnostic est difficile en l'absence d'étiologie toxique ; aussi, les caractères de l'anurie seront-ils d'un grand secours :

a) c'est une anurie suraiguë, plus ou moins durable, entraînant une azotémie croissante, sans œdèmes (JOFFREY - ROBIN - LEICHING WONG ne retrouvent que deux fois les œdèmes dans une étude de 37 cas chez l'enfant et le nourrisson).

b) C'est une anurie toujours *réversible*. Le traitement en est la dialyse.

E) Nous ne ferons que citer les anuries des *NEPHROPATHIES CHRONIQUES DIVERSES*.

F) ANURIES DES NEPHROPATHIES VASCULAIRES

Les nephropathies vasculaires constituent une des causes principales des anuries du nouveau-né et du nourrisson dans

les premiers mois de la vie, mais rappelons que la N.C.R.B. peut elle-même succéder à ces multiples faits anatomiques. Ces anuries surviennent au décours de circonstances étiologiques communes : anoxie néonatale, infections microbiennes graves, deshydratation aiguë surtout d'origine digestive. Bien souvent, on ne trouve pas de cause apparente.

Nous envisagerons successivement, en étant très schématique, l'oblitération des vaisseaux rénaux, les oblitérations multiples survenant au niveau des artères ou artérioles intra-rénales.

1° Oblitération aigue de l'artère rénale.

Elle s'observe surtout chez le nouveau-né (ZUELZER) succédant alors, à des diarrhées graves ou des infections cutanées. Chez les enfants plus grands, elle peut être favorisée par la persistance du canal artériel.

C'est en général une thrombose bilatérale avec thrombose extensive venue du canal artériel, de l'aorte, de l'artère ombilicale. Cliniquement, c'est un tableau de troubles digestifs fébriles avec anurie ou oligurie, hématurie, proteinurie et cylindrurie. Certains signes permettent de soupçonner le diagnostic :

— La présence d'un ou de gros reins durs et douloureux, leur diminution de volume progressive mais nette au cours de l'évolution (signe très important pour MARGOLIN, MERRIL et HARRISSON).

— La coexistence de thrombose veineuse et surtout artérielle amenant une abolition du pouls fémoral, une gangrène des extrémités.

2° Thrombose de la veine rénale

C'est la variété la plus fréquente et la plus importante des vasculopathies rénales aiguës. La thrombose est associée ou non à un infarctus rénal ; elle est uni ou bilatérale.

KAUFFMAN en 1958 en a réuni 96 cas et il souligne :

— la grande fréquence de la maladie au-dessous de deux mois et surtout du huitième au quatorzième jour (58 cas).

— les causes immédiates de l'affection ; infection, diarrhées microbiennes, deshydratation, anoxie néonatale et traumatisme obstétrical, diabète maternel.

Nous en analyserons les trois aspects symptomatologiques :

a) *La forme unilatérale* est la plus évocatrice. Elle survient chez le nouveau-né ou le nourrisson brusquement, dans un tableau de deshydratation aiguë, d'anoxie ou d'infection. La maladie peut débuter soit dès la naissance, soit après un intervalle libre de quelques jours.

Elle se manifeste par des cris, de l'agitation, de l'insomnie ; un état de choc : cyanose, extrémités froides, respiration superficielle ; des signes rénaux : anurie ou oligurie extrême avec hématurie et protéinurie ; des œdèmes inexistants, frustes ou généralisés.

Un signe essentiel est ici le *gros rein* facile à palper malgré un météorisme douloureux, lisse, souvent très volumineux. Sa coexistence avec *l'Anurie* permet d'évoquer ce diagnostic et doit conduire à l'exploration chirurgicale sur les seules données cliniques. Celle-ci vérifie l'existence de la thrombose, l'intégrité du rein opposé et fait pratiquer *la nephrectomie* d'urgence.

Les guérisons obtenues à ce prix sont déjà nombreuses, alors que l'évolution spontanée amène inéluctablement à la mort.

b) *La forme bilatérale* comporte le même tableau clinique. On constate une pâleur importante associée à de gros reins. Souvent existent des thromboses artérielles ou veineuses multiples.

c) *Les formes frustes*, très contestées, réalisent un tableau d'infection générale, de deshydratation.

3° Thromboses glomérulaires multiples aigues.

Elles surviennent chez le nouveau-né et le nourrisson au cours de certaines septicémies (pneumocoque, staphylocoque ou colibacille).

Elles réalisent du point de vue anatomique des thromboses intracapillaires multiples du floculus avec amas microbiens. Actuellement la survie est de règle dans ces septicémies grâce aux antibiotiques, si bien que les thromboses glomérulaires aiguës sont devenues tout à fait exceptionnelles.

4° Nécrose de la papille rénale.

La nécrose des papilles rénales, observée surtout chez des prématurés est rare chez le nourrisson (9 cas connus dans la

littérature mondiale). Elle est bilatérale et s'accompagne au point de vue histologique de dépôts uratiques dans les tubes collecteurs.

Le diagnostic peut être évoqué en présence d'un ictère avec manifestations neurologiques, d'un syndrome d'insuffisance rénale : oligurie avec hématurie, azotémie modérément élevée. Seule la P.B.R. apportera la preuve de cette nécrose papillaire, à condition de frapper en territoire atteint.

5° Nécrose médullaire rénale

Elle survient après une pyélonéphrite ou une obstruction urinaire chez le nourrisson, mais elle peut s'observer chez le nouveau-né, après une anoxie néonatale ou une hémorragie ombilicale.

Souvent de découverte autopsique, elle est fréquemment associée à une nécrose papillaire, ou à une nécrose corticale (obs. n° 5, n° 9, n° 10, n° 11 de BERNSTEIN et MEYER). Le diagnostic en est très difficile.

6° Microangiopathie thrombotique généralisée

Elle se définit :

— Cliniquement par l'association d'une anémie hémolytique, d'un purpura thrombopénique et de signes neurologiques.

— Anatomiquement par une micro-angiopathie thrombotique multiviscérale et les lésions prédominent au cerveau, au myocarde, aux surrénales, au foie, à la rate.

Chez l'enfant plusieurs observations avec atteinte rénale ont été rapportées. Elles montrent une juxtaposition anatomique des lésions rénales et extra-rénales. Cliniquement à côté des signes habituels existent des troubles rénaux allant de la simple hématurie microscopique à l'insuffisance rénale aiguë.

Le diagnostic peut être évoqué sur la présence du purpura thrombopénique, mais seule la ponction biopsie rénale permet d'être formel. Il faut cependant savoir que cette micro-angiopathie thrombotique, maladie généralisée, peut s'associer à une nécrose corticale (obs. n° 3 de GASSER).

7° La Périartérite noueuse est très exceptionnelle avant un an.

G) ANURIES PAR INSUFFISANCE RENALE FONCTIONNELLE

Les difficultés diagnostiques soulevées par ce groupe d'anurie, leur grande fréquence en pratique journalière pédiatrique et la nécessité d'une thérapeutique très différente de celle de la nécrose corticale expliquent que nous nous y attardions davantage.

Au point de vue pathogénique : ces anuries sont dues à une diminution relative ou absolue des possibilités fonctionnelles du rein, par des perturbations d'origine extra-rénale. Il s'agit de perturbations générales qui vont plus ou moins rapidement retentir sur la fonction rénale. Si cette insuffisance rénale se prolonge, des lésions anatomiques pourront s'installer. Il devient alors difficile de délimiter le fonctionnel de l'organique.

Au point de vue étiologique : on invoque des troubles hydroélectrolytiques, des excès de déchets à épurer (maladies infectieuses, hémorragies digestives) surtout baisse du flux plasmatique (insuffisance cardiaque, collapsus cardiovasculaire) faisant poser le problème de l'ischémie rénale.

Au point de vue anatomique : Si l'insuffisance rénale fonctionnelle se prolonge, les lésions anatomiques (définies dans la thèse de Claude MONTEIL 1961) portent presque exclusivement sur le tube distal. Ce qui caractérise ces lésions anatomiques est leur reversibilité, une régénération des cellules tubulaires s'observe et il est fréquent qu'elle évolue vers une restitution ad integrum ; tout au plus, persiste en certains points une légère fibrose focale disséminée non évolutive. Ce rein anurique a donc des lésions discrètes réversibles, peu en rapport avec le grave élément anurique « dès lors fonctionnel ».

Quoi qu'il en soit, deux tableaux cliniques nous retiendront particulièrement car ils nécessitent un diagnostic précis pour une thérapeutique adéquate :

— l'anurie des collapsus vasculaires, de beaucoup la plus fréquente,

— l'anurie des malnutritions protéiques graves.

1° L'ANURIE DES COLLAPSUS VASCULAIRES

Il s'agit, comme dans la N.C.R.B. d'une diarrhée grave avec deshydratation au cours de laquelle survient une anurie quasi constante. L'insuffisance rénale fonctionnelle est due

au fait que la pression de filtration glomérulaire est devenue inférieure à la pression intracapsulaire. Ceci a pour conséquence l'arrêt de la filtration glomérulaire. *Le traitement consiste alors en une rehydratation massive et urgente.*

Dans des cas rares, *l'anurie peut être non seulement le fait d'une I.R.F., mais encore celui d'une complication rénale secondaire :* thrombose des veines rénales, nécrose tubulaire aiguë, nécrose du cortex rénal, affections nécessitant un *apport liquidien extrêmement réduit.*

On conçoit alors la difficulté d'un diagnostic précis, diagnostic d'autant plus important qu'il implique le geste thérapeutique adéquat. En cas d'hésitation, ROYER propose l'épreuve suivante : On perfuse par voie veineuse en 60 minutes 350 ml/M2 de soluté glucose à 5 % après mise en place d'un cathéter vesical. En cas d'I.R.F. le débit reprend avec une diurèse horaire rapportée dans ce tableau suivant :

Age (an)	*Diurèse horaire* (ml)
0 — 1	8 — 20
1 — 5	21 — 25
6 — 10	26 — 30
11 — 14	31 — 50
+ de 15	50 — 100

2° Anuries des malnutritions protéiques graves

Il s'agit d'une anurie transitoire qui, fait essentiel, survient au moment même de la constitution des œdèmes. Un traitement d'épreuve conduit au diagnostic, c'est celui de la malnutrition protéique qui entraîne dans les 24 heures une reprise de la diurèse.

EN CONCLUSION : la symptomatologie de la nécrose corticale bilatérale des reins peut évoquer des affections très diverses. Les signes cliniques sont quelquefois insuffisants pour différencier ces affections, mais ils arriveront toujours à une présomption suffisante pour faire pratiquer l'intervention chirurgicale, lorsqu'elle s'avère indispensable (thrombose d'une veine rénale) et surtout la Ponction biopsie rénale qui seule amène au diagnostic et par conséquent, à la thérapeutique appropriée.

III. — EVOLUTION

Tous les cas publiés de nécrose corticale bilatérale des reins, survenus chez le nourrisson et l'enfant, ont été jusqu'ici mortels. Seul un enfant aurait survécu (observation de MOZZICONACCI, ROYER et LAGRUE), chez qui le diagnostic, exclusivement clinique, n'a pas été confirmé par une Ponction biopsie rénale.

Nous envisagerons l'évolution de la maladie traitée et non traitée, d'autant que les résultats de cette étude autorisent, dans certains cas, quelque espoir de survie.

1° *EN L'ABSENCE DE TRAITEMENT*, la N.C.B. des reins évolue vers une urémie progressive. Même en dehors d'anémie hémolytique, il est fréquent d'observer un syndrome hémorragique melaena, hématémèses, pétéchies. Des crises convulsives peuvent se voir, précédant un coma terminal. La mort survient, soit en quelques heures, soit le plus souvent vers le 3e ou 4e jour.

2° *SOUS TRAITEMENT*, bien qu'il soit purement symptomatique, les cas de N.C.R.B. bénéficient volontiers d'une survie plus longue ; mais cette éventualité n'est pas constante.

Le traitement de la N.C.R.B. diffère peu de celui des anuries aiguës ; aussi sans reprendre le traitement de celles-ci, insistons-nous simplement sur certains points particuliers.

Rappelons que la suppression brutale de la fonction rénale met l'organisme en état de catabolisme prépondérant, catabolisme entraînant un épuisement des hydrates de carbone, une combustion des graisses de réserve, une combustion des protéines tissulaires, avec comme corollaire la libération de l'eau intracellulaire, du potassium, du phosphore. Il en résulte une hyperhydratation de l'organisme (eau provenant des cellules détruites, des produits de déchets, des combustions des hydrates de carbone et des protéines).

La perte sensible d'eau, déterminée par les besoins de la régulation thermique et par la ventilation pulmonaire, est beaucoup plus grande chez le nourrisson et l'enfant que chez

l'adulte ; elle varie même d'un nourrisson à l'autre. D'après HEELEY et TALBOT, la perte insensible d'eau est supérieure à 1 000 ml par M^2 et par 24 h. au-dessous de l'âge de 3 ans ; elle ne va rejoindre les valeurs de l'adulte (600 ml/M^2/24 h), que dans la grande enfance.

De ces données générales découlent les principes du traitement :

a) Puisque l'organisme est en état de catabolisme prépondérant, il doit perdre du poids comme un individu normal en état de jeune. La grandeur de la perte de poids dépend de l'intensité du catabolisme cellulaire et de l'apport liquidien tendant à couvrir les besoins caloriques. Pour obtenir la perte de poids, il faut que *la quantité d'eau donnée au malade soit inférieure à la perte insensible d'eau,* afin que l'eau produite par l'organisme puisse être éliminée.

Chez le nourrisson, *seules les variations de la courbe de poids* (il est recommandé de peser l'enfant deux fois par jour), vont permettre de trouver l'apport d'eau adéquat. PRATT propose cependant :

— 30 cm^3 par kg et par 24 heures chez l'enfant de moins de un an ;

— 325 cm^3 par kg et par 24 h chez l'enfant de un an à deux ans.

b) Puisque les dangers (azotémie, acidose métabolique, hyperkaliémie) résultent de la destruction cellulaire, il faut chercher :

— A réduire au minimum la combustion des protéines (protein sparing effect), en couvrant les besoins caloriques par un apport de lipides, ou par une *perfusion intra-veineuse de sérum glucosé hypertonique* (à travers un catheter de polythylène polyvinyl introduit dans de grosses veines), en goutte à goutte continu très lent.

— A combattre tous les processus susceptibles d'augmenter le catabolisme cellulaire, et d'aggraver le pronostic de l'insuffisance rénale fonctionnelle : Traumatismes, *choc,* intervention chirurgicale, hémolyse, *foyer infectieux,* fièvre... Pour combattre le foyer infectieux, il est indiqué de n'employer que des antibiotiques peu toxiques pour le rein ; la Pénicilline est la plus employée.

c) L'équilibre hydroélectrolytique doit chez tout nourrisson anurique faire l'objet d'un contrôle quotidien.

— L'hyperkaliémie est habituelle, il est nécessaire d'en suivre le taux sanguin, ou de faire pratiquer B.E.S. très fréquemment. Les jus de fruits sont à proscrire chez ces nourrissons. Dans certains cas, l'hyperkaliémie a pu être corrigée par des résines échangeuses d'ions, en attendant l'épuration extra-rénale.

— Une hyponatrémie est souvent observée, elle est le résultat d'une hyperhydratation, de diarrhées, de vomissements, ou de sudation exagérée. Il ne faut la corriger que si elle est inférieure à 120 meq.

— une hypochlorémie est constante.

— une hypocalcémie responsable d'accidents tétaniques peut survenir. Elle résulte de la libération du phosphore.

BREF, éviter toute surcharge hydrique, réduire au minimum le catabolisme cellulaire par un apport calorique suffisant, éviter toute surinfection, maintenir l'équilibre hydro-électrolytique, doivent être les règles dominantes du traitement.

Il est très rare d'observer avec ce traitement symptomatique une reprise spontanée de la diurèse ; aussi est-on autorisé à recourir d'une façon précoce (3e - 4e jour de *l'anurie*), une fois porté le diagnostic de N.C.R.B., aux *procédés d'épuration extra-rénale :* exsanguinotransfusions, dialyses péritonéale ou intestinale, rein artificiel.

Les exsanguinotransfusions : Partielles, elles apportent une correction du chimisme du sang. Massives, elles sont surtout indiquées, en cas d'anémie hémolytique afin d'éliminer les auto-anticorps nocifs.

La dialyse péritonéale, continue ou intermittente, constitue une méthode simple et efficace que l'on peut utiliser en l'absence de rein artificiel.

Le rein artificiel : est une méthode de choix dans le traitement de la N.C.R.B. Il nécessite une équipe entraînée. Une hyperazotémie, une hyperkaliémie, une acidose et une hyponatrémie excessive en sont les indications immédiates. Cependant certains points de technique sont propres au nourrisson, en particulier le problème du catheter de perfusion, le risque d'hyperhydratation (puisque les reins artificiels jusqu'ici utilisés sont des reins prévus pour des adultes). Dans notre troisième observation, nous avons pu employer l'appareil de Kolff Watschinger, en court-circuitant une des deux bobines, excluant ainsi la moitié du rein artificiel, et en maintenant

pendant toute la durée des dialyses, notre petit malade sur un pèse-bébé.

Sous l'effet de l'un de ces procédés peut s'opérer une reprise de la diurèse. Cette phase de l'évolution pose des problèmes délicats qu'il ne faut pas méconnaître, car ils conditionnent le résultat thérapeutique définitif : régler l'apport de l'eau et des électrolytes en foncion de l'hydratation de l'organisme et non en fonction des pertes urinaires ; couvrir les besoins en potassium qui peuvent être énormes ; réalimenter le malade (ce qui n'est pas toujours facile, ainsi que nous l'avons vu dans notre observation n° 3) ; prévenir les surinfections.

Les résultats obtenus au prix de ces efforts thérapeutiques sont variables. Ainsi, LELONG obtient (obs. n° 3) une survie de 18 jours avec des exsanguino-transfusions partielles ; GASSER et GAUTIER (obs. n° 3) une survie de 30 jours. Avec le même traitement, ZUELZER, une de 31 jours ; SHEEHAN et MOORE, une de 34 jours. Par ailleurs, dans l'observation n° 12 de GAUTIER, la mort survient dès le 10e jour, en dépit d'une dialyse péritonéale. Une de nos observations (obs. n° 3) rapporte une survie de 23 jours au prix de 3 épurations par rein artificiel. Rappelons qu'une nette amélioration de l'état général, de la tension artérielle, des signes biologiques, a été observée, et que surtout, après la troisième épuration extra-rénale, la diurèse a augmenté constamment et progressivement jusqu'à atteindre 210 cm^3 le 21e jour.

Fait essentiel dans tous les cas de survie prolongée, l'examen nécropsique a révélé, à côté des lésions cicatricielles, des images de régénération tubulaire, témoins de la reprise des fonctions rénales. Ces faits anatomiques, observés chez le nourrisson, se superposent à ceux observés chez l'adulte atteint de nécrose corticale symétrique des reins, authentique, mais réversible. GORMSEN et IVERSEN en particulier ont rapporté *la guérison* d'une jeune femme atteinte de nécrose corticale vérifiée par deux ponctions biopsies rénales. Des tomographies pratiquées deux mois après le début de la maladie, ont montré une calcinose diffuse du cortex des deux reins.

Aussi est-on autorisé à penser que, comme chez l'adulte, il peut exister des formes curables chez le nourrisson. Notre observation n° 3 pourrait en témoigner, par la reprise d'une diurèse valable, et un rétablissement partiel des fonctions rénales. En réalité, tout dépend du pourcentage de glomérules atteints, car les lésions glomérulaires, à l'encontre de l'atteinte tubulaire, sont irréversibles. Donc *ces formes curables* succéderaient *à des nécroses corticales partielles*, focales, en taches, peu étendues.

Au total, en dépit du pronostic très sombre qu'impliquent les échecs rapportés dans la littérature, il nous paraît justifié d'insister sur l'intérêt primordial d'une thérapeutique précoce, axée sur le traitement du choc, et surtout sur la suppléance de la faillite rénale par l'hémodialyse, afin de « donner toutes leurs chances de survie, à ceux dont les lésions rénales sont suffisamment réversibles, pour être compatibles avec la vie » (GAUTIER).

CONCLUSIONS

Trois observations de nécrose corticale du rein chez le nourrisson, toutes trois mortelles, mais d'évolution différente, nous ont permis d'étudier cette entité sur le triple point de vue anatomo-pathologique, étiologique et clinique.

La nécrose corticale du rein est décrite la première fois en 1886 par JUHEL-RÉNOY, chez une jeune fille de 16 ans à la suite d'une fièvre scarlatine. Depuis, de nombreux cas ont été colligés.

Nous avons repris toutes les observations de nécrose corticale du nourrisson relevées dans la littérature. Pour chacune nous avons analysé minutieusement le protocole nécropsique (lorsqu'il existait !), les conditions étiologiques et la clinique rapportées.

*
**

Plusieurs faits méritent d'être signalés à propos de cette revue... de détail (chacun compte pour essayer de faire le point actuel sur cette question) :

1° La multiplicité des causes, à la base de ce dégât anatomique, en est le premier. Tout peut conduire à créer ce dégât irréversible au niveau des reins. La lecture de nos pages consacrées à ce chapitre en est le témoin.

2° La symptomatologie « équivoque » en est le deuxième : on ne peut décrire à la nécrose corticale un cortège de symptômes sûrs. Les signes sont multiples. Deux demeurent à notre sens, essentiels : *les phénomènes urinaires et le shock.*

Pratiquement toutes les affections responsables de cette complication sont accompagnées de signes rénaux, dominés par l'anurie ou l'oligo-anurie. Ce fait est précoce, durable et sa constance, alliée à sa persistance doivent faire craindre la localisation rénale nécrotique. Le shock est mentionné dans la majorité des observations. Mais ces deux symptômes sont loin d'être uniquement réservés à la nécrose corticale. On les rencontre réunis et graves dans de multiples affections qui ne se compliquent pas de nécrose. Il n'y a donc aucun critère clinique affirmatif. Il n'y a, à la suite d'examens cliniques répétés devant la persistance de l'anurie et du mauvais état général succédant au shock, qu'un diagnostic de probabilité. Ceci indique la suspicion que nous portons vis-à-vis des observations basées uniquement sur la clinique.

3° Un seul fait demeure *à la base de la nécrose corticale, c'est la description anatomo-pathologique.*

Elle affirme le diagnostic ; c'est un diagnostic fait la plupart du temps post mortem ; parfois, du vivant du malade, par P.B.R. (encore faut-il savoir que cette P.B.R. peut être négative si l'on retire un fragment du rein sain « jouxtant » une aire nécrosée).

Elle définit *la nécrose corticale des reins comme étant une nécrose glomérulaire et tubulaire, corticale, bilatérale et étendue.* Mais cette description anatomique, si simple soit-elle, est en fait difficile à cadrer.

Peut-on parler de nécrose corticale devant des zones peu étendues ? Bien des affections provoquent des zones partielles nécrotiques. C'est pourquoi nous avons ajouté à notre définition un qualificatif qui marque *l'extension.*

*
**

Quels sont les phénomènes qui provoquent ces atteintes nécrotiques corticales, partielles ou totales ? Nous ne répondons pas à cette question et notre travail ne comporte pas de chapitre pathogénique. Certes celui-ci a été étudié en particulier par SHEEHAN et MOORE en clinique et en expérimentation. Trop de faits demeurent obscurs et nous n'avons pas voulu répéter une fois de plus, sans argumentation valable et personnelle, ce qui est déjà rapporté maintes fois.

*
**

Nous nous sommes tenus dans cette thèse à une mise au point anatomique, étiologique et clinique. Nous savons que notre travail n'est qu'un chaînon dans le cadre des études entreprises par le Laboratoire d'Anatomie Pathologique.

Nous pensons commencer une expérimentation valable après cette revue critique de la littérature et l'étude minutieuse de nos trois cas anatomiques.

— *Deux sont morts précocement.* Ils nous permettent d'étudier des lésions jeunes à la fois dans les zones nécrotiques et dans les zones encore apparemment saines. Ils nous indiquent que *tout le parenchyme rénal est atteint, d'une manière plus ou moins intense et que le fait anatomique qui prédomine est l'atteinte glomérulaire.*

— *Un est mort trois semaines après le début.* Il nous situe la maladie dans le cours de l'évolution et nous fait pressentir que des nécroses corticales, partielles même étendues, peuvent guérir, le parenchyme restant pouvant encore assurer une filtration. En fait, bien souvent cette guérison n'est qu'apparente. La lésion anatomique laisse des séquelles trop importantes qui entraînent plus ou moins vite une insuffisance rénale chronique irréversible.

Le Président :
R. SOREL

Vu : le Doyen :
G. LAZORTHES

Vu et permis d'imprimer :
Toulouse, le 8 Juin 1962

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université
DOTTIN

BIBLIOGRAPHIE

1. AKERREN (V.). — A case bilateral cortical Necrosis of the Kidneys with notable hypochloremia. « Acta Med. Scand. ». Supplé. 196, pp. 273-284, 1957.

2. ALLEN (A.C.). — Le rein. Churchill, éditeur, Londres, 1951.

3. ALWALL. — « Acta Medica Scand. », 161, 1958, p. 93.

4. ASH. (J.E.). — Bilateral cortical necrosis of the Kidneys. « Am. J. Med. S. C. », 195, p. 71, 1933.

5. AUSSANAIRE (M.) et NEZELOF. — Purpura thrombotique Thrombocytopénique. Journées Pédiatrie. Paris, 1957, pp. 221-228.

6. BARDIER (A.), BOUISSOU (H.), SUC (J.M.), REGNIER (Cl.), BARTHE (Ph.). — A propos d'un cas de N.C. du rein chez le nourrisson diagnostiquée par ponction biopsie rénale et traitée par Hémodialyse. Société Pédiatrie, Toulouse. 1er avril 1962.

7. BELL. — « A. M. J. Path. », 13, 1937, p. 497.

8. BERGER (J.). — Apport de la Biopsie rénale à la connaissance anatomo-clinique des maladies du rein. Thèse Paris, 1960, 546.

9. BERNHEIN (M.), FRANÇOIS (R.). — Traitement des Anuries graves chez l'enfant. Pédiatrie, 1956, 11, 227.

10. BERNSTEIN (J.) et MEYER (R.). — Congénital abnormalities of the urinary System II. RENAL CORTICAL and medullary necrosis. « Journal of Pediatrics St-Louis », 1956, 59, n° 5, November, pp. 657, 668. Illust. Tabl.

11. BERNSTEIN (J.). — Renal tubular and pancreatic islet necrosis in newly born infants. « A. M. A. Journal of diseases of children ». Chicago, 1958, 96, n° 6, december, pp. 705-710. Illust.

12. BILATERAL cortical necrosis en niños. Actualidad Ped. 18.301, 8 oct. 1960 (Granada).

13. BLACK, SCHAFFER (B.), HIEBERT (T.G.), KERBY (G.B.). — Experimental study of purpuria meningoccocemia with discussion of bilateral cortical necrosis. « Arch. Path. », 43, pp. 28-54, 1947.

14. BLAINEY (J.D.). — Acute necrotizing glomerulo nephritis.

15. BLACKMAN et RACKE. — Acute pneumonal nephritis. « Bul. Johns Hopkins, Hosp. », 1932, 51, 217.

16. BLACKMAN et RACKE. — 1932. « Bul. Johns Hopkins Hosp. », 1932, 51, 217.

17. BOUCOT (N.C.), GUILD (W.), MEWILL (J.P.). — Bilateral reno cortical necrosis. « New England J. Med. », 1957, 257-416, 18.

18. BOUISSOU (H.) et REGNIER (Cl.). — Nécrose corticale du rein chez un nourrisson. Archives d'anatomie pathologique, vol. 7, n° 3, septembre 1959, pp. 275-277.

19. BOUISSOU (H.) et REGNIER (Cl.). — L'insuffisance rénale aiguë de l'enfant. Archives Fr. Péd. Tome XVII, n° 9, 1960.

20. BOUISSOU (H.), REGNIER (Cl.), FABRE (J.), FAMILIADES (J.), MONTEIL (Cl.). — Annales de Pédiatrie, 64/11, 1961, 527-536.

21. BOUISSOU (H.), REGNIER (Cl.), FABRE (J.), FAMILIADES (J.). — Nécrose corticale du rein chez un nouveau-né. Société Anatomique de Paris, novembre 1961.

22. BOOT (E.), MUIRRHEAD (E.), MONTGOMERY. — The fibrinoïd of renal cortical necrosis to the Schwartzman reaction (evidence port its origin from smoth muscle). Archives Path., Chicago, 1956, 61/2, p. 169.

23. BRUN (C.). — Acute Anuria. Thèse Copenhague, 1954.

24. CAHLE (J.V.). — Acute renal failure. « New Zeal. Med. J. », 59, 517, 1960.

25. CAMPBELL (A.C.P.) et HENDERSON (J.L.). — Symmetrical cortical Necrosis o the Kidneys in infancy and Chilbood. Archive Dis. Children, 24, 269-285, 1950.

26. CARRE (I.J.) et SQUIRE (J.R.). — Anuria ascribed to acute tubular necrosis in infancy and early chilhood. Arch. Dis. Chilhood, 1956, 31, 512. A.M.A.

27. CARTER (Ph.), AOYAMA (S.), MEREER (R.D.), KOLFF (W.J.). — Hemodialysis in children. Report of five cases. « The journal of pediatrics », 1957, 51, 2, 125.

28. CENTRE INTERNATIONAL DE L'ENFANCE, PARIS. — Document préparatoire au cours de néphrologie de l'enfant. Paris, 20 février, 5 mars 1961. Par. P. ROYER, Paris, 1960, 313 p. Nécrose bilatérale du cortex rénal chez l'enfant, pp. 100-106. Micro-angiopathie thrombotique de rein, pp. 106-116.

29. COMESS (O.M.) et OYAMADA (A.). — Urémie et thrombose thrombotique disséminée.

30. CORTEZ PIMENTEL y DON ROSARIO. — Bilatéral cortical Necrosis of the Kidneys in the course of malignant arterial hypertension. « Gaz. Med. Port. », 1959, p. 384.

31. CROOK (Arthur). — Communication on necrosis of the cortex of the Kidneys after labour. « Proc. Roy. Soc. Med. », 20, 1927, p. 1242.

32. DEBRE (Robert). — Purpura. Thrombopenique et nephropathies. Annales paediatriae fennale. Helsinki, 1957, 3, n° 3, pp. 335-347, illus.

33. DEBRE (Robert) et Al. — Purpura thrombopénique et néphropathies. Archives Françaises de Pédiatrie, Paris, 1958, 15, n° 3, pp. 289-301.

34. DEROT (M.), PRUNIER (P.), ROUDIER (R.). — Deux cas de nécrose corticale du rein. « Bulletin Soc. Méd. Hôp. », Paris, 10-17 juin, 76, pp. 812-819.

35. DOLCINI (H.A.E.). — Efects of serotonin on circulation in the rat Kidney. « Amer. J. Physiol. », 199, 1153, 1960.

36. DORMONT (J.). — Traitement des anuries chez l'enfant. Actualités pédiatriques première série. Paris, Doin, 1959, pp. 117-132.

37. DORMONT (J.), TURPIN (J.), LE-TAN-VINH. — Nécrose unilatérale du rein par thrombose artérielle. Néphrectomie guérison. 10e Journée d'étude et d'information sur le nouveau-né, le prématuré et le nourrisson. Paris. Ecole de Puériculture, 1959, pp. 15-18.

38. DUFF (G.L.) et MURRAY (E.G.D.). — Bilateral cortical necrosis of the Kidneys. « Amer. J. Med. Sc. », 201, 428-450, 1941.

39. DUNN (J.S.) et MONTGOMERY (G.L.). — Acute necrotizing glomerulo nephritis. « J. Path. and Bact. », 52, 1, 16, 1941.

40. ELBAZ. — Thèse Paris, 1954.

41. ELLIOTT (B.G.), THORSON (S.B.), MOORE (B.P.), MILLER. — Reversible acute renal tubular necrosis to Anti Lea. Success full. Treatment by hemodialysis. « British Med. », 52-58, 992, 4, 14 octobre 1961.

42. ENGELHARDT (J.), SCHORNAGEL (H.E.). — Thrombotische. Thrombocytopenische purpura. « Maamud Schrift voor Kindergenesskünde, 1957, 25, 349, 56.

43. ESKELAND (C.), SKOGRAND (A.). — Bilateral cortical necrosis of the Kidneys in infancy. In « Acta Pediatrica Upsala », 1959, 48, n° 3, May, 278-286. Illus.

44. EVANS (R.S.), TAKAHASHI (C.K.), DUANE (R.T.), PAYNER et CHI-KONG LIN. — Purpura thrombopénique idiopathique et anémie hémolytique acquise. Argument en faveur d'une étiologie commune. « Arch. Int. Méd. », 87, 48, 1951.

45. FOWLER (M.). — Acase of staphylococcal toxaemia with cortical necrosis of the Kidneys. In « Clinical ». Reports of the Adelaïde Children's Hospital. 1954, 2, n° 5. May-November, pp. 200-202. Illus.

46. FRIES (Daniel). — Néphrites tubulo-intersticielles. A propos de 26 Observations anatomiques. « Lyon Médical », n° 46, 13 novembre 1960, p. 947.

47. FUNCK, BRENTANO (S.L.) et JONO (F.). — Le rein dans les collapsus vasculaires. « Revue du Praticien », p. 2741. Oct. 1960.

48. GARDIOL (D.). — La nécrose de la papille rénale chez le nouveau-né et le nourrisson. Etude anatomoclinique de 4 cas. « In. Schweizenische Zeitschrift fuer allgemeine Pathologie and Bacteriologie ». Basel, 1955, 18, n° 6, pp. 1212-1219. Illus., Tabl.

49. GASSER (C.). — Dic. Hamolytischen. Syndrom im Kindesalter Thieme. Stuttgart, 1951.

50. GASSER (C.) (et Al.). — Hämolytich - uramische symdrome bilaterale Nierenrindennekrosen - bei akuten erworbenen - hamolytischen Anamien. In « Schweizerische Medizinis che Wochen-Scriff. Basel, 1955, 85, n° 38, 39, 20 septembre, pp. 905-909.

51. GASPER (J.) et SCHULMAN (J.). — Bilateral cortical necrosis of Kidneys in an infant with favism in « American Journal of clinical Pathology ». Baltimore, 1956. January, pp. 42-47. Illus.

52. GAUTIER (E.). — Traitement des néphropathies anuriques chez l'enfant et le nourrisson. « Helvetica Paediatrica Acta ». 1957, 12, 286.

53. GAUTIER (E). — Clinique et traitement de l'anurie chez l'enfant. « Schweiz. Med. Wschr. », 25, V. 1959, N° 17, 464-465.

54. GEOFFREY (C.), ROBIN (M.). — Acute tubular necrosis in infancy and chilhood. « Ama, Journal of disease of chilhood », avril 1958.

55. GJORUP (S.), KILLMANS, THOMSER (J.). — Bilateral Renal Cortical necrosis. « Acta Med. Scand. », 1957, 158-318.

56. GOLDHAN (Wc.). — Hemodyalisis in uremic children. « Z. Aerztl. Fortbild », 55, 890, 4, 1 August 61 (Ger).

57. GORMSEN (H.), IVERSEN (P.), RAASCHON (F.). — Kidney biopsy in acute bilateral cortical necrosis. « A.M.J. Med. », 19, 209, 1955.

58. GRAEFF and de BAAN (P.). — Bilateral cortical necrosis Recovery of urinary out put after an anuric periodic of 31 days. « Acta Med. Scand. », 163, 4, 1959, pp. 341-348.

59. GRUMBACH (R.), DRAPEAU (P.), BORALEVI (Cl.). — Nephroanémie thrombopénique aiguë. « Arch. F. Péd. ». N° 10, décembre 1960, p. 1333.

60. HABIB (R.), MATHIEU (H.) et ROYER (P.). — Maladie thrombotique artériolocapillaire du rein chez l'enfant. In « Revue Française d'Etudes Cliniques et Biologiques ». Paris, 1958. N° 8. Octobre, pp. 891-894. Illus., Tabl.

61. HEELEY (A.M.) et TALBOT. — « Am. J. of Dis. Children ». 90, 251, 1955.

62. HITZIG (W.H.), GAUTIER (E.). — Congt S. int. Ematologica, Roma, 1958.

63 . JARDINE (R.) et TEACHER (J.H.). — Two cases of symmetrical Necrosis of the cortex of kidneys associated with eclampsia and suppression of urine. « J. Path. and Bact. », 15, pp. 137-146, 1911.

64. JOECKES (A.M.) and BULB. (G.M.). — Accidental hemorrage with bilateral cortical nécrosis of the kidneys treated by artificial kidney. « Proc. Roy. Soc. Med. », 1948, 41, 678.

65. JOHANSMANN (R.S.) et ZEEK (P.). — Périartérite noueuse chez un enfant d'une semaine. « A. M. A. Arch. Path. », 58, 207, 1954.

66. JONSSON (B.). — Lower nephron, nephrosis in asphyxia neonatorum. « Acta Pacd. », 1951, 40-401.

67. JUHEL RENOY. — De l'anurie précoce scarlatineuse. « Arch. général Méd. », 1886, 385, 17.

68. KAPLAN (M.), STAUSS (P.). GRUMBACH (R.), DUBOIS (F.), BLONDEL (C.), DRAPEAU (P.). — Infarctus rénal unilatéral primitif chez un nouveau-né. Néphrectonie. Guérison. « Soc. Péd », mai 1958.

69. KAUFFMAN (H.J.). — Thrombose des V. rénales. « A. M. A. Journal of disease of chilhood », avril 1958.

70. KERNOHAN (R.S.) et MORISON (E.J. — Symptomatic pancratic heterotopia of the pylorus associated with bilatéral renal cortical necrosis in an infant. In « Archive of disease in chilhood », London, 1956, 3, n° 158. August., pp. 276-278.

71. KUMLBACK (B.) and KRAUSTE (C.). — Succesful conservative treatment in a cause of anuria fort twenty three days due to destruction of glomerule. « Excerpta », p. 50. Congrès International de Néphrologie, Evian, septembre 1960.

72. LAGRUE (S.). — Anuries chez l'enfant. Journées Pédiatriques, 1956.

73. LAULER et SCHREINER. — Nécrose bilatérale du cortex rénal « A. M. Journal of Med. », 1958.

74. LEGRAIN (M.). — Nécrose bilatérale du cortex rénal. Supplément « Revue Prat. », 8, p. 67, 1955.

75. LELONG (M.) et Coll.. — La nécrose corticale symétrique des reins chez le nourrisson et l'enfant. In « Archives Françaises de Pédiatrie ». Paris, 1955, 12, n° 18, pp. 793-829. Illus., Tabl.

76. LITWIN (M.S.), WALTER (C.W.) et JACKSON (N.) — Experimental production of acute renal tubular necrosis.
1. The role of. gram. negative bacteria.
2. The toxicity of acid hematin.
3. Acid hematin, the etiologic pigment.
In « Annales of Surgery ». Philadelphia, 1956. 152, n° 6, december, pp. 1010-1025. Illus., Tabl., Graph.

77. MALLORY (G.R.), CRANE (A.P.), EDWARD (S.E.). — Pathology of acute and healed experimental pyelonephritis. « Arch. Path. », XXX, pp. 330-347, juillet 40.

78. MANDEL (F.E.) et POPPER (H.). — Experimental medullary necrosis of the Kidney, a morphological and functional study. « Arch. Path. », XII, p. 1, 17, juillet 1951.

79. MARKS (I.M.). — Renal Medullary Necrosis following exsanguination in infancy. In « Lancet », London, 1960, 2, n° 7152, september, 24, pp. 680-682. Illus.

80. MARY (F.). — La place de la nécrose corticale dans les affections vasculaires du rein chez l'enfant. Thèse Paris, 1960, n° 883.

81. MATHIEU (H.). — La maladie thrombotique artériolo-capillaire du rein. Essai d'isolement d'un type anatomo-clinique de néphropathie aiguë avec anémie hémolytique et éventuel purpura thrombopénique. 250 pp., 34 pl. Dactylographiée. Thèse Paris, Faculté de Médecine, 1958, n° 819.

82. MEGEVAND (A.), WYSS (M.) et THELIN (F.). — Anémie hémolytique et insuffisance rénale aiguë chez le nouveau-né. In « Pédiatrie », Lyon, 1956, 11, n° 2, pp. 268-273.

83. MERIEL, GALINIER, SUC (J.M.), DESANDRE. — Phénomènes d'exclusion rénale (type Trueta) et collapsus vasculaire. « Presse Médicale », 1954, 62, 84, pp. 1739-1740.

84. MERY (J. Ph.). — Les infarctus rénaux. « Revue du Praticien », mars 1960.

85. MICHON P. et Coll. — La nécrose corticale rénale bilatérale, le syndrome de Juhel-Renoy. In « Semaine des Hôpitaux », Paris, 1960, 37, n° 36, 8 mai, pp. 1554-1560.

86. MIGONE (L.). — Acute necrotizing thrombotic angiopathy of the Kidney. Contribution to the study of bilateral cortical necrosis of the Kidneys. « O.M. Med. », Pisa, 1949. Supp. 22 (1, 164).

87. MIGONE (L.). — Acute renal insufficiency after traumatic shock and bilateral circumcribed necrosis of the renal cortex. Relationship between angiopathy. « Arch. Med. Int. », 1951, 3, 2, 105.

88. MIRGHANI-YOUSSIF (A.). — « A. British Med. J. », 1956, 1-204. Cortical necrosis of the kidneys in an infant.

89. MONTEIL (Cl.). — Etiopathologie des anuries chez l'enfant. Thèse Toulouse, 1961.

90. MORRISSON. — Renal Venous thrombosis and infarction. « Arch. Dis. Chilhood », 24, 125, 1949.

91. MOSCHCOWITZ (E.). — « Arch. Int. Med. », 36, 89, 1925.

92. MOZZICONACCI (P.), ROYER et LAGRUE. — Les anuries chez l'enfant. « Gaz. Méd. Fran. », 1957, 64, 15.

93. NEBOUT (R.). — Infarctus rénal unilatéral primitif chez un nouveau-né. Néphrectomie. Guérison. « Soc. Péd. », 7 juillet 1959.

94. DE NEVASQUEZ (S.). — The histology and pathogenesis of bilateral cortical necrosis of the kidney in pregnancy. « J. Path. Bact. », 41, 385-396, 1935.

95. DE NEVASQUEZ (S.). — Experimental symmetrical cortical necrosis of the Kidney produced by staphylococcus Toxin. « J. Path. », 46, 47, 65, 1938.

96. NICOD (M.) et GARDIOL (D.). — La nécrose de la papille rénale chez le nouveau-né. In « Annales Pediatrici ». Basel, 1957, 188, n° 5, mai, pp. 282-284.

97. NOCITI (V.). — Particolari aspetti-istologici nella corticale del rene anurico. In « Minerva Medica », Torino, 1955, 46, n° 48, 16, guignes, pp. 1765-1771. Illus.

98. PAGE (L.W.) et GLENDENING (M.B.). — Production de nécroses corticales du rein avec la sérotonine. « A. M. J. Méd. », 1955, p. 285.

99. PENNER (A.) et BERNHEIM (A.I.). — Acute ischemie necrosis of the Kidneys. « Arch. Path. », 30 pp., 465, 1940.

100. PLICHET (A.). — Les maladies du rein d'origine vasculaire chez le nourrisson et l'enfant. « Presse Médicale », pp. 156-157, 6 février 1952.

101. PORTER (A.) et LANDSTEINER (G.K.). — Le traitement rénal d'urgence chez le nouveau-né. « New England J. Méd. », 7 juillet 1960, 2631.

102. PRATT (E.L.). — « Am. Journal Diseases Children ». 76, 14, 1948.

103. RANGONI (A.G.). — On a case of bilateral massive renal infarct. « Minerva Nephrol », 7, 41, 6, 1960.

104. REGNIER (Cl.). — Etude histologique et électronique du rein normal et pathologique de l'enfant (Prélèvement par Ponction Biopsie). Thèse Toulouse, 1959.

105. RENAL cortical necrosis in a 2 1/2 year old white female. In « Journal of Pediatrics », St-Louis, 1957, 51, n° 1, July, pp. 85-94. Illus., 3 références, p. 94.

106. RICHET (G.). Insuffisance rénale dans le Crush-syndrome J. CROL. « Méd. Clin. », 66.631, 1960.

107. ROBIN (G.G.) et LEI (Ching-Wong). — Acute tubular necrosis in infancy and chilhood. « A. M. A. Journal of diseases of chilhood », 95, n° 4, avril, pp. 417-433, Chicago, 1958.

108. ROMERO-AGURRA (F.). — Etude Pathogénique de l'anurie (Clin. Lab. Zaragoza, 70, 81, 94, 1960).

109. ROYER (P.), HABIB (R.), MATHIEU. — La microangiopathie thrombotique du rein chez l'enfant. In « Journal d'Urologie » (Paris, 1959, 65, n° 3, mars, pp. 169-171.
— La microangiopathie du rein chez l'enfant. In « Semaine des Hôpitaux ». Paris, Annales de Pédiatrie, 1960, 36, n° 9-2, 24 février, pp. 572/P. 104, 587/P. 119. Illus.

110. ROYER (P.). — La microangiopathie thrombotique du rein chez l'enfant. In « Problèmes actuels de Pédiatrie ». VI. BASEL S. KARGER, 1960, pp. 428-444. Illus., Tabl.

111. RAYER (P.). — A propos de certaines variétés d'insuffisances rénales post-opératoires. Le rôle des désiquilibres de l'eau et du sodium. Thèse Paris, 1960, n° 495.

112. ROYER (P.). — Le rein du Purpura Thrombotique-Thrombocytopénique et des syndromes voisins. Actualités néphrologiques de l'Hôpital Neker, 1962.

113. ROYER (P.). — Les néphropathies aiguës anuriques du nouveau né et du nourrisson. « Gaz. Méd. de France », Paris, 1960, 67, n° 1, 10 janvier, pp. 55-61.

114. ROYER (P.). — L'insuffisance rénale aiguë. Traité de Pédiatrie Debré-Lelong. Flammarion, édit., mise à jour 1958, p. 95 l.

115. ROYER (P.). — Aspect de certaines néphropathies de la première enfance. « J. de Méd. », 126, 153, 160, 1955.

116. ROYER (P.). — Cours de Néphrologie de l'enfant. 20 février 5 mars. Paris, 1961. Centre international de l'enfance, Château de Longchamp, Bois de Boulogne, Paris (16e).

117. SANDBLOUR (P.). — Renal thrombosis with infarction of the newborn. Two differents forms. « Acta Paediatrica ».

118. SHEEHAN (H.L.) et DAVIES (J.C.), J. PATH and BACT. — Complete Permanent renal ischaemia, 76, 1958.

119. SHEEHAN (H.L.) et DAVIES (J.C.), J. PATH and BACT. — Patchy permanent renal ischaemia, 77, 1959.

120. SHEEHAN (H.L.) et DAVIES (J.C.), J. PATH and BACT. — Renal ischaemia with good reflow. 78, 1959.

121. SHEEHAN (H.L.) et DAVIES (J.C.), J. PATH and BACT. — Renal ischaemia with farlet reflow. 78, 1959.

122. SHEEHAN (H.L.) et DAVIES (J.C.), J. PATH and BACT. — Intermittent complete renal ischaemia. 79, 1960.

123. SHEEHAN (H.L.) et MOORE (H.C.). — Renal cortical necrosis and the Kidney of concealed accidental hemorrhage, p. 186. « Blackwell Scientific publications », Oxford, 1952.

124. SHEEHAN (H.L.). — Nécrose corticale du rein. Actualités néphrologiques de l'Hôpital Neker, page 286), mai 1962.

125. SMITH (A.) et MUIRHEAD (E.E.). — Bilateral Renal Necrosis. « Texas state J. Med », 47, 88, 95, 1951.

126. SMORODKINTSEV (A.A.), CHUDAKOV (V.G.) et CHURILOV (A.V.). — Haemorrhagie nephroso-nephritis. Traducted by Catherine Matthews, London. « Pergamon Press. », 1959, 124 pp., ph. en couleurs, tabl. 21 cm.

127. SOREL (R.), BOUISSOU (H.) et REGNIER (Cl.). — Les altérations rénales de l'anurie aiguë en pathologie infantile (Etude histologique et électronique de prélèvements par ponction biopsie. — « Excerpta Medica », p. 76.
— Congrès International de Néphrologie, Evian, septembre 1960.

128. STEINER (B.) et VECSEI (A.). — Symetrical necrosis of the renal cortex in infancy. In « Acta Medica », Budapest, 1958, 12, n° 3-4, pp. 317-327. Illus., Graph.

129. SUSSMAN (R.M.) et KANDEN (H.J.). — « Arch. Intern. Méd. », 82, 598, 1948.

130. SYMMERS (W. St C.). — Anémie hémolytique thrombotique microangiopathique. « British Med. J. », 1952, 8/897.

131. TABUENCA, OLIVER (J.M.). — Nuestra experiencia sobre la anuria infantile. « Boletín de la Sociedad Catalana de Pediatria (Barcelona). « Pediatrica », 1958, 19, n° 76, octubre-diciembre, pp. 257-259.

132. TAMAKI et WHITMAN. — Hemorrhage papillary necrosis of the Kidney. « J. Amer Med. Assoc. Cl. », pp. 1304-1306, november 1952.

133. TAUBENSLAG (L.). — Acute renal unificiency in chilhood. « Sem. Med. », 117, 611, 6 août 1960.

134. THAL (A.). — Selective renal vasospasm and ischemic renal necrosis produced experimental with staphylococcal toxin. « Am. J. Path. », 1955, 31, 2, 233.

135. TRUETA (J.), BARCLAY (A.E.), DANIEL (P.M.), FRANCKLIN (K.Y.) et PRICHARD (M.M.L.). — Studies of the circulation « Blackwell Scientific Public », Oxford, 1948.

136. VASSALI et RICHET. — Reins des états de choc et nécrose du cortex rénal. Rôle éventuel des facteurs humoraux.
« Excerpta Medica ».
Congrès International de Néphrologie, Evian, 1960.

137. VASSENA (E.). — L'insufficienza renale acuta nell'Infancia. « Aggiornamento Pediatrico », n° 3, marzo, pp. 131-148, Roma, 1960.

138. VERGER et MARTIN (Cl.), KERMAREC (J.), BATTIN (J.). — Nécrose corticale bilatérale des reins chez un nouveau-né prématuré anémique, jumeau, univitellin. « Arch. Franç. Pediat. », N° 8, p. 1076, septembre 1961.

139. WAGNER. — Nécrose tubulaire aiguë avec anémie. « Great Orm. Str. J. », 1954, 66.

140. WHALE (Jn G.H.) et MUIRHEAD (F.E.). — Bilateral cortical necrosis in a child associated with a incompatibible blood transfusion. Tex. « J. Med. », 49, 770, 1953.

141. WAUGH (D.) et PEARL. — Serotonin. Induced. Acute Nephrosis and renal cortical necrosis in rats. « A. J. Path. », 36, 431, 1960.

142. WELLS (Jd), MARGOLIN (Eg.), GALL (E.A.). — Renal cortical necrosis clinical and pathologie features in twenty one cases In « American Journal of Medicine », New-York, 1960, n° 2, August, pp. 257-267. Illustr., Tabl.

143. WERNER (W.A.), MUCHERMAN (R.L.C.), ALLEN (H.N.). — Bilateral cortical necrosis of Kidneys. « J. Missouri Ass. », 1950, 47, 20, 22.

144. ZOLLINGER (H.V.). — Anurie. Beichromoproteinurie. Thieme. Stuttgart, 1952.

145. ZUELZER (W.W.) et Coll.). — Circulation diseases of the Kidneys in Infancy and Chilhodd. In « Ama American Journal of diseases of children ». Chicago. 81, n° 1, pp. 1-46, January, 1951. Symetrical cortical necrosis, pp. 2-14.

TABLE DES MATIÈRES

— INTRODUCTION.. 21

— OBSERVATIONS.. 23

— Observations personnelles.. 25

— Observations de la littérature.. 55

— ANATOMIE PATHOLOGIQUE.. 75

— Macroscopie.. 79

— Microscopie optique.. 83

— Microscopie électronique.. 93

— ETIOLOGIE.. 95

— CLINIQUE.. 101

— Symptomatologie.. 103

— Etude analytique.. 104

— Etude synthétique.. 114

— Diagnostic.. 121

— Evolution.. 131

— CONCLUSIONS.. 137

— BIBLIOGRAPHIE.. 143